

ZUR BEHANDLUNG DER HYPOSPADIE UND EPISPADIE

von

JENS E. ALTWEIN

1967

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
Direktor: Professor Dr. F. Kümmerle

ZUR BEHANDLUNG DER HYPOSPADIE UND EPISPADIE

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz



vorgelegt von

JENS E. ALTWEIN
aus Bad Homburg

MAINZ 1967

Dekan: Professor Dr. Diethelm
Referent: Privatdozent Dr. Baumbusch
Korreferent: Professor Dr. F. Kümmerle
Tag der mündl. Prüfung: 3. Juni 1967



Gesamtherstellung: Ditters Bürodienst, Mainz, Steingasse 19, Tel. 24293

1. Typen von Eltern	1
2. Die Elternrollen	2
3. Die Elternrollen	3
4. Die Elternrollen	4
5. Die Elternrollen	5
6. Die Elternrollen	6
7. Die Elternrollen	7
8. Die Elternrollen	8
9. Die Elternrollen	9
10. Die Elternrollen	10
11. Die Elternrollen	11
12. Die Elternrollen	12
13. Die Elternrollen	13
14. Die Elternrollen	14
15. Die Elternrollen	15
16. Die Elternrollen	16
17. Die Elternrollen	17
18. Die Elternrollen	18
19. Die Elternrollen	19
20. Die Elternrollen	20
21. Die Elternrollen	21
22. Die Elternrollen	22
23. Die Elternrollen	23
24. Die Elternrollen	24
25. Die Elternrollen	25
26. Die Elternrollen	26
27. Die Elternrollen	27
28. Die Elternrollen	28
29. Die Elternrollen	29
30. Die Elternrollen	30
31. Die Elternrollen	31
32. Die Elternrollen	32
33. Die Elternrollen	33
34. Die Elternrollen	34
35. Die Elternrollen	35
36. Die Elternrollen	36
37. Die Elternrollen	37
38. Die Elternrollen	38
39. Die Elternrollen	39
40. Die Elternrollen	40
41. Die Elternrollen	41
42. Die Elternrollen	42
43. Die Elternrollen	43
44. Die Elternrollen	44
45. Die Elternrollen	45
46. Die Elternrollen	46
47. Die Elternrollen	47
48. Die Elternrollen	48
49. Die Elternrollen	49
50. Die Elternrollen	50
51. Die Elternrollen	51
52. Die Elternrollen	52
53. Die Elternrollen	53
54. Die Elternrollen	54
55. Die Elternrollen	55
56. Die Elternrollen	56
57. Die Elternrollen	57
58. Die Elternrollen	58
59. Die Elternrollen	59
60. Die Elternrollen	60
61. Die Elternrollen	61
62. Die Elternrollen	62
63. Die Elternrollen	63
64. Die Elternrollen	64
65. Die Elternrollen	65
66. Die Elternrollen	66
67. Die Elternrollen	67
68. Die Elternrollen	68
69. Die Elternrollen	69
70. Die Elternrollen	70
71. Die Elternrollen	71
72. Die Elternrollen	72
73. Die Elternrollen	73
74. Die Elternrollen	74
75. Die Elternrollen	75
76. Die Elternrollen	76
77. Die Elternrollen	77
78. Die Elternrollen	78
79. Die Elternrollen	79
80. Die Elternrollen	80
81. Die Elternrollen	81
82. Die Elternrollen	82
83. Die Elternrollen	83
84. Die Elternrollen	84
85. Die Elternrollen	85
86. Die Elternrollen	86
87. Die Elternrollen	87
88. Die Elternrollen	88
89. Die Elternrollen	89
90. Die Elternrollen	90
91. Die Elternrollen	91
92. Die Elternrollen	92
93. Die Elternrollen	93
94. Die Elternrollen	94
95. Die Elternrollen	95
96. Die Elternrollen	96
97. Die Elternrollen	97
98. Die Elternrollen	98
99. Die Elternrollen	99
100. Die Elternrollen	100

MEINEN ELTERN

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
Einleitung	1
A. Hypo- und Epispadie	1
I. Zum Begriff der Hypo- und Epispadie	1
a. Etymologie, Nomenklatur und Gradeinteilung	1
b. Die Häufigkeit der Hypo- und Epispadie	3
II. Zur Teratogenese und Genetik	7
1. Normale Entwicklungsgeschichte und Embryologie	7
2. Pathologische Keimesentwicklung	9
a. Formale Genese	9
b. Kausale Genese	10
c. Zur Genetik	11
III. Zur pathologischen Anatomie	12
1. Der Epispadie	12
a. Epispadia glandularis	12
b. Epispadia penilis	12
c. Epispadia penopubica sive completa	13
d. Epispadia totalis	13
e. Die weibliche Epispadie	14
2. Der Hypospadie	14
a. Hypospadia glandularis	14
b. Hypospadia penilis, penoscrotalis et scrotalis	15
c. Hypospadia perinealis	15
3. Sonderformen	16
a. Die Fistula urethrae congenita WALLERSTEINS	16
b. Die Hypospadia sine hypospadia (short urethra)	16
c. Die weibliche "Hypospadie"	17
d. Die erworbene Hypospadie	17
4. Begleit'anomalien der Urethralfissuren (Mehrfachmißbildungen)	17
IV. Zur Einordnung in den Status dysraphicus	18
V. Zum klinischen Bild	21

	Seite
1. Hypospadie	21
2. Epispadie	23
VI. Psychische Alterationen bei Hypospadiä perinealis (Pseudohermaphroditismus)	23
B. Behandlung der Harnröhrenspalten	24
I. Kriterien für eine ideale Korrekturoperation	25
II. Bisherige Methoden	26
1. Hypospadie	26
2. Epispadie	28
3. Worin versagten die alten Methoden?	29
a. Die Urethroplastiken zur Korrektur der Hypospadiä . .	29
b. Die Methoden der Epispadiäbehandlung	30
c. Die Derivationsmethoden	30
III. Die Behandlung der Hypo- und Epispadiä an der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz	37
1. Hypospadiä glandularis	37
2. Hypospadiä penilis - perinealis	38
a. Die Aufrichtungsoperation nach EDMUNDS	39
aa) Zur Technik	39
ab) Postoperative Wundversorgung	40
ac) Postoperativer Heilverlauf	40
b. Die Urethroplastik nach DENIS BROWNE	41
ba) Experimentelle Grundlagen der DENIS BROWNEschen Operationsmethode	42
bb) Operationsalter	44
bc) Die Technik der Methode nach DENIS BROWNE . .	44
bd) Modifikationen	46
be) Die Operation nach DENIS BROWNE als Universalmethode	47
bf) Postoperative Wundversorgung	47
bg) Postoperativer Heilverlauf	48
c. Unsere kritische Bewertung anderer Maßnahmen zur Urethra Neubildung	50
1. Einzeitige Operationen	50

	Seite
2. Scrotallappenplastiken	50
3. Freie Lappenplastik und Penistunnelierung	50
3. Epispadie	51
a. Epispadia partialis	
Die Operation nach BRANDT	51
b. Epispadia completa	52
ba) Die Technik der Plastik nach BAUMBUSCH	53
bb) Patientenbeispiele	54
bc) Kritik	55
1) Haarbildung	55
2) Fortbestehen der Inkontinenz	55
c. Epispadia totalis	
Die Operationen nach COFFEY, MATHISEN und	
NESBIT-LEADBETTER	55
C. Spätresultate nach Hypo- und Epispadieoperation	59
D. Schlußbetrachtung	65
E. Zusammenfassung	65
F. Literaturverzeichnis	67

EINLEITUNG

Mißgebildete Menschen hat man im Mittelalter als Wunder bestaunt, nur einige mutige Ärzte versuchten mit den Mitteln der damaligen Zeit eine Korrektur vorzunehmen. Aber wenn auch die Wiederherstellungschirurgie in den letzten hundert Jahren einen großen Aufschwung erfahren hat, so können viele therapeutische Maßnahmen doch nur lindern. Beispielsweise vermögen zwar sinnvoll konstruierte Prothesen bei Amelie die körperliche Leistungsfähigkeit zu verbessern, sie können aber niemals die gesunden, voll einsatzfähigen Extremitäten ersetzen. Nur in relativ wenigen Fällen werden günstigere Resultate erreicht.

Eine weitgehende Restitution dagegen ist bei der Behandlung der Spaltbildungen der unteren Harnwege zu erzielen. Diese stellen eine Gruppe der Harn- und Genitalorganmißbildungen dar, die zu den häufigsten kongenitalen Anomalien gehören. In urologische Behandlung kommen meist Patienten mit Hypospadie und - wenn auch wesentlich seltener - Epispadie. In der Fachliteratur sind nahezu 150 Verfahren zur operativen Korrektur dieser Mißbildungen angegeben worden, seit DIEFFENBACH 1837 die moderne Hypospadiabehandlung begründete. Außer den Chirurgen und Urologen haben sich auch Pathologen und Genetiker mit den Spalten der unteren Harnwege befaßt, um ihre Entstehung und Vererbbarkeit zu klären.

Vorliegende Arbeit soll anhand der im Schrifttum niedergelegten wissenschaftlichen Erkenntnisse und Erfahrungen über die Blasenspalte und insbesondere über die Harnröhrenspalten berichten. Berücksichtigt werden sollen ihre Entstehung, ihre Manifestation und ihre Beziehung zum Status dysraphicus; weiterhin sollen die spezifische Behandlung und deren Resultate bei 41 Patienten (9 Fälle von Epispadie und 32 von Hypospadie) mitgeteilt werden.

A. HYPO- UND EPISPADIE

I. ZUM BEGRIFF DER HYPO- UND EPISPADIE

a. Etymologie, Nomenklatur und Gradeinteilung

Hypospadie ist eine kongenitale Deformität des männlichen Geschlechtsorganes, wobei die Harnröhrenmündung auf die Penisunterseite verlagert ist. J. MÜLLER hat sie als "angeborene Spaltbildung der männlichen Urethra" definiert

(BOUISSON 1861). Im Unterschied hierzu ist die Epispadie durch eine Verlagerung der Urethra auf den Penisrücken charakterisiert. Bei der Frau spricht man beim Fehlen der Urethrahinterwand von "Hypospadie" (umstritten, s. u.), der Urethravorderwand von Epispadie. Die Harnröhre ist stets gespalten, meistens sogar inklusive der Harnblase. POLITZER, ZEITLHOFFER und PRIESEL haben beide Mißbildungen unter dem Sammelbegriff der Genital- oder Urethralfissuren zusammengefaßt.

Die Bezeichnung Hypospadie soll zum ersten Mal im 2. Jahrhundert nach Christi Geburt bei GALEN auftauchen. Er beschreibt sie als "hypospadias est affectus in quo glans colis infra attracta est" (BOUISSON). Hypospadie leitet sich her von spao - herausreißen, -ziehen bzw. he spadon - der Riß, die Spalte. Interessanterweise heißt ho spadon der Verschnittene; denn bei den Spalten der Eichelharnröhre wurde im klassischen Helena bei gleichzeitiger Meatusstenose die Eichel in Höhe des Orificium externum amputiert (SERFLING). Der Begriff Epispadie taucht zum ersten Mal im Jahre 1817 bei CHAUSSIER und DUMERIL auf. Früher soll man beide Anomalien als Hypospadie bezeichnet haben (SCHOLL).

Wie bei vielen medizinischen Termini gibt es auch hier eine Anzahl von Synonyma; STETTINER stellt folgende Reihen zusammen: Epispadie=Epispadiasis= Anaspadie=Hyperspadias= Fissura urethrae superior und Hypospadie=Hypospadiasis= Fissura urethrae inferior. Bei den höchstgradigen Epispadien, den Blasenpalten, existieren ähnlich klingende Termini, die synonym angewendet werden. Eine "Bereinigung" der Nomenklatur nimmt WILICH vor: Ekstrophia vesicae ist die einzig richtige Benennung der "Spaltblase" (ekstropho - herausstülpen), hierbei liegt keine eigentliche Verlagerung (= Ektopie) vor. Dagegen meint die Ektopia vesicae eine Dislokation der geschlossenen (!) Blase zw. die klaffende Symphyse und die diastatischen Mm. recti. Exstrophie ist hierfür falsch und extrophy, wie es im Anglo-amerikanischen heißt, sogar sinnentstellend.

Nach den Behandlungsmöglichkeiten und dem Geschlecht hat man die Harnröhrenspalten in Schweregrade eingeteilt. Bei den volaren Urethralfissuren in (61, 118, 137):

1. Hypospadias glandularis seu glandis (die Harnröhrenmündung liegt zwischen dem Apex glandis und dem Sulcus coronarius).
2. Hypospadias penilis seu penis (Östiumlage bis zum Angulus penoscrotalis).
3. Hypospadias scrotalis und
4. Hypospadias perinealis.

Zu diesen 4 Formen fügen SERFLING und GELBKE (1959) noch die Hypospadias penoscrotalis, wenn die Harnröhre im gleichnamigen Angulus endet.

Vier Grade unterscheidet man heutzutage bei den dorsalen Urethralfissuren des Mannes (z. B. GELBKE, 1959):

1. Epispadia glandis,
2. Epispadia penis (beide werden auch als Epispadia partialis zusammengefaßt),
3. Epispadia penopubica sive completa und
4. Epispadia totalis.

Für die Therapie bedeutungsvoll ist die Einteilung nach funktionellen Gesichtspunkten (MARSHALL und MUECKE):

1. Epispadie mit Kontinenz (glanduläre und penile Form),
2. Epispadie mit Inkontinenz (penopubische Form) und
3. klassische Ekstrophie.

Sehr verschiedene Einteilungsmodi findet man bei der weiblichen Epispadie (51, 83, 105, 134). STETTNER und STAHLER trennen drei Grade:

1. Epispadia clitoridis,
2. Epispadia subsymphysa, mit meist insuffizientem Sphinkter und
3. Epispadia totalis.

b. Die Häufigkeit der Hypo- und Epispadie

Das zahlenmäßige Auftreten der Hypospadien, Epispadien und Blasenektrophien, wie es in der Literatur angegeben ist, zeigen die folgenden Übersichten:

Tabelle 1: Die Häufigkeit der Hypospadias

Autor	Jahr	Quotient	Bezugsgruppe
KAUFMANN, C.	1886	1:300	männliche Individuen
BARRAGAN	1911	1:539	Erkrankungen der Harnwege
SCHOLL	1927	1:350	männliche Individuen
RENNES (zit. SCHOLL)	1927	1:300	Rekruten
NEUGEBAUER	1931	1:1000	männliche Individuen
UNTERRICHTER	1935	1:714	Geburten
DEES und DURHAM	1942	1:300-350	männliche Individuen
DEES und DURHAM	1942	1:2366	Patienten des Duke-University Hospital

Autor	Jahr	Quotient	Bezugsgruppe
CAMPBELL	1949	1:150	o. Angabe
SCHAEFER und ERBES	1950	1:898	Krankenhausaufnahmen
SØRENSEN	1953	1:307	Knaben, 10 Tage alt
BACKUS und DE FELICE	1960	1:300	Lebendgeburten
HASCHE-KLÜNDER	1961	1:620	o. Angabe
CRAWFORD	1963	1:250-333	Lebendgeburten
(MAINZ)	1965	1:938	chirurgische Patienten

Anm.: nach BACKUS und DE FELICE 7000 (!) Hypospadiiefälle/anno in den USA.

Die Ursache der schwankenden Frequenz ist in einer Rassenmischung zu suchen; Rassenkreuzung beeinflusst die Hypospadie (KERMAUNER).

Tabelle 2: Die Häufigkeit der Epispadie

Autor	Jahr	Quotient	Bezugsgruppe
AHLFELD (zit. PRIESEL)	1931	1:150	Hypospadien
DEES und DURHAM	1942	1:45-50000	männliche Individuen
DEES und DURHAM	1942	1:33600	Patienten des Duke University Hospital
DEES	1949	1 männl.: 117604	Patienten-Mittelwert von 8 großen amerik. Kliniken
DEES	1949	1 weibl.: 481110	Patienten-Mittelwert von 8 großen amerik. Kliniken
CAMPBELL	1949	1:30000	o. Angabe
CAMPBELL	1949	1:3570	männliche Autopsien
HANTEN und TOMLIN	1956	1:30000	Individuen
ENGELKING u. ALCÁINE	1960	1:119409	Patienten des Hospital Infantil Mexiko City
MARSHALL u. MUECKE	1962	1:34538	Patienten
(MAINZ)	1965	1:7500	chirurgische Patienten

Im Weltscrifttum hat DAVIS bis 1928 79 Fälle von weiblicher Epispadie gezählt (KEPP), KEHRER bis 1929 64 Fälle. Bis 1928 wurden 66 penile Epispadien publiziert (BROSCH).

Tabelle 3: Die Häufigkeit der Blasenektrophie

Autor	Jahr	Quotient	Bezugsgruppe
CAMPBELL	1949	1:936	Autopsien
UNTERRICHTER	1956	1:5000	Geburten
SWENSON	1958	1:50000	Geburten
GRUBER (zit. STAEHLER) 1959		1:2000	Autopsien
GRUBER (zit. STAEHLER) 1959		1:1500	Geburten
LETTIMER u.			
HUBBRAND	1959	1:769	pädiatrisch-urolog. Aufn.
MARSHALL u. MUECKE 1962		1:22450	Patienten
BOSHAMER	1963	1:70000	Geburten
(MAINZ)	1965	1:6000	chirurgische Patienten

Tabelle 4: Die Häufigkeit der einzelnen Grade

a) Hypospadie

Autor	Jahr	H. glandis	penis	penoscrotalis	scrotalis	perinealis	total
BARRAGAN	1911	17	5	insgesamt 4			26
SCHOLL	1927	13 (28%)	29 (63%)	insgesamt 4 (9%)			46
SCHAEFER und ERBES	1950	20 (32%)	insgesamt	38 (62%)		4 (6%)	62
SØRENSEN	1953	68 (76%)	11 (12%)	insgesamt	11 (12%)		90
FOGH-ANDERSEN	1953	o. A.	18	10	5	1	34
ERDELYI	1954	26 (15%)	103 (59%)		26 (15%)	20 (11%)	175
SERFLING	1956	75 (49%)	44 (28%)	12 (8%)	15 (10%)	7 (4%)	153
DAHL	1957	3	15	1	2	1	22
SMYTH u. FORSYTHE	1959	25 (42%)	24 (40%)	insgesamt	11 (18%)		60
BERGER	1960	0	12	0	1	0	13
(MAINZ)	1965	16	7	2	6	1	32

b) Epispadie

Autor	Jahr	E. parti- alis	com- pleta	to- talis	zu- sammen -
SCHOLL	1927	0	7	1	8
MARSHAL u. MUECKE	1962	8 (12%)	17 (26%)	40 (62%)	65
(MAINZ)	1965	1	3	5	9

II. ZUR TERATOGENESE UND GENETIK

1. Normale Entwicklungsgeschichte und Embryologie

Kloakendifferenzierung

Die entodermale Kloake ist ein Blindsack am kaudalen Körperende. Sie wird von der lanzettförmigen Kloakenmembran, die sich nur aus Ento- und Ekto-derm zusammensetzt, verschlossen. Durch das Septum urorectale, keine echte Scheidewand, sondern nur eine Einschnürung (CLARA), wird sie in den Enddarm (dorsal) und in Harnblase, primäre Urethra und Sinus urogenitalis (ventral) geteilt.

Die spindelförmige Harnblasenanlage, die mit der primären Urethra den Raum zwischen den Mündungen des Allantoisganges und der WOLFFschen Gänge einnimmt, wächst erst postnatal in die Breite und macht einen scheinbaren Descensus vom Nabel zur Symphyse durch. Die primäre Harnröhre wird zur Pars prostatica der männlichen bzw. zur gesamten weiblichen Urethra.

Am Sinus urogenitalis, dem ventrokaudalen Teil des ventralen Kloakenrestes, wird nach seiner Lagebeziehung eine Pars pelvina, die sich zur Urethra posterior zwischen den Ostien der Ductus ejaculatorii und dem Diaphragma urogenitale entwickelt und eine Pars phallica, die sich zur Pars cavernosa urethrae differenziert, unterschieden (STARCK).

Die Differenzierung der äußeren Genitalien

Mesenchym umwächst die Kloakenmembran und drängt sie vom Nabelstrang ab. So entsteht der Kloakenhöcker, an dessen Unterseite die Kloakenmembran nun im Grunde des Sulcus urogenitalis zu liegen kommt (LICHTENBERG 89, CLARA). Der kraniale Abschnitt des Kloakenhöckers vergrößert sich zum paarigen Tuberculum genitale oder Phallus, der kaudale zu den Genitoanal-

höckern. Zwischen diese und die Extremitäten treten die *Tori genitales*. Mit dem Wachstum des Phallus werden die *Genitoanahöcker* zu den Geschlechtshöckern (=Urethrallippen) ausgezogen; ebenso gewinnt die *Pars phallica* des *Sinus urogenitalis* Röhrenform.

Inzwischen hat der primäre Damm, der aus dem *Septum urorectale* hervorgegangen ist, die Kloakenmembran in Anal- und Urogenitalmembran zerlegt, die bei 15-16 mm bzw. 18 mm langen Embryonen einreißen (STARCK). Damit öffnet sich der *Sinus urogenitalis* im *Ostium urogenitale primitivum* nach außen. Nur der ventrale, verdickte Abschnitt der Urogenitalmembran, die als Urethralplatte die *Pars phallica* nach kaudal verschließt, bleibt erhalten (POLITZER) (s. Abb. 1).

Die Bildung der äußeren Geschlechtsorgane

Die Urethralplatte senkt sich keilförmig in das Phallusgewebe, dringt aber nicht in die dorsale Penishälfte vor.

Das ist für die Entstehung der Epispadie bedeutsam (POLITZER und ZEITLHOFFER). Durch zentralen Epithelzerfall spaltet sich die sagittal gestellte Urethralplatte in die Urethralrinne (BROMANN, LICHTENBERG 90).

Bei 25 mm langen Keimlingen schließt sich die Urethralrinne unter Mitwirkung von Mesodermkeilen zur Harnsamenröhre. Diese Mesodermkeile schieben die Epithelflächen der Urethralrinne vor sich her, so daß sie sich, da sie unter Spannung und Druck stehen, nach ventral vorwölben; dort werden sie in die Degenerationszone abgestoßen. In der Folge können sich die Mesodermkeile ohne epithelialen Überzug in der Mittellinie zwischen Haut und Urethralkanal vereinigen, damit ist eine bildegewebige Naht entstanden, die den *Septa scroti et bulbi urethrae* sowie der *Raphe penis* entspricht (LICHTENBERG 90) (s. Abb. 2a-g). Der Schluß der Geschlechtshöckern schreitet von proximal nach distal fort. Die Verwachsung sistiert an der *Corpus-Glans-Grenze* in Form einer "rautenförmigen Grube". Erst im 5. Monat (Homo 250 mm) findet man das *Orificium urethrae externum* am *Apex glandis* (BROMANN).

Ob die *Tori genitales* sich zum Scrotum vereinigen, oder das unterliegende Gewebe sich vermehrt und die betreffende Region scrotalartig vorwölbt, ist noch nicht entschieden (STARCK). Dann wäre die *Raphe perinei sive scroti* keine Naht, sondern das Resultat einer Gewebsdifferenzierung an Ort und Stelle (POLITZER und ZEITLHOFFER).

Das männliche *Praeputium* entwickelt sich aus einer Epitheleinsenkung im Be-

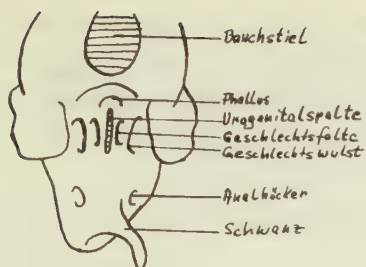


Abb. 1: Schema des indifferenten Stadiums der äußeren Geschlechtsorgane (nach SZENES 1924 in CLARA).

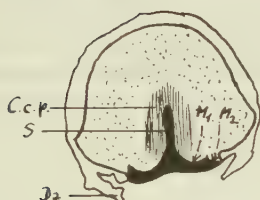


Abb. 2a: Penisquerschnitt eines 68 mm langen Embryonen an der Corpus-Glans-Grenze. S = Urogenitalseptum, C.c.p. = Corpus cavernosum penis, Dz = Degenerationszone, M = Mesodermkeile = Falten der Urethralplatte.

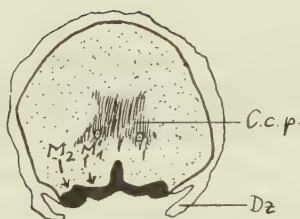


Abb. 2b: Beginn der Umgestaltung der Urethralplatte zur seichten Urethralrinne. Das Urogenitalseptum ist bereits stark abgeflacht. Übriger Text u. Bezeichnung wie oben.

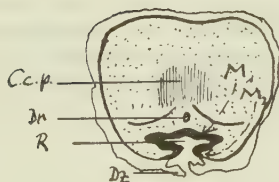


Abb. 2c: Penisquerschnitt eines 65 mm langen Embryonen an der Corpus-Glans-Grenze. Die Ränder der Urethralrinne wachsen aufeinander zu. Bez. wie in Abb. 2e.



Abb. 2d: Die Epithelzellen stehen unter starker Spannung und wölben sich in den Urogenitalkanal vor. Bez. wie in Abb. 2e.

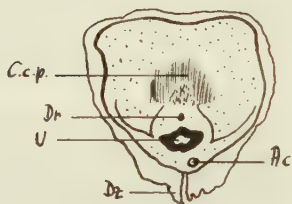


Abb. 2e: Das Mesoderm beider Urethralrinnenseiten hat sich vereinigt und an Masse stark zugenommen. R = Urogenitalrinne, Dr = Drüse, Ac = akzessorischer Gang, U = Urogenitalkanal.

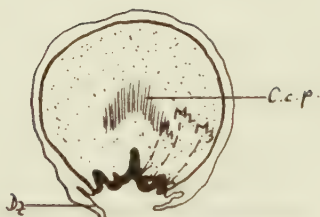


Abb. f: Penisquerschnitt eines 68 mm langen Embryons an der Corpus-Glans-Grenze. Komplizierter Schließungsvorgang.

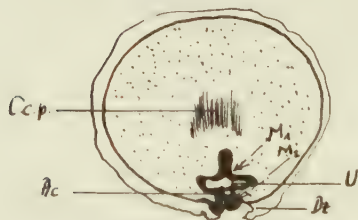


Abb. g: Der durch mehrere Mesodermkeile komplizierte Schließungsvorgang kurz vor seinem Abschluß. (Abb. 2a-g nach LICHTENBERG 1906)

reich des Sulcus coronarius. Die Praeputialfalte ist über der "rautenförmigen Grube" unterbrochen; hier entsteht das Frenulum.

Die Entwicklung der weiblichen, äußeren Geschlechtsorgane geht nur wenig über den indifferenten Zustand hinaus.

2. Pathologische Keimesentwicklung

a) Formale Genese

Von der formalen Genese der Hypospadie gibt es im wesentlichen zwei Auffassungen. Einerseits glaubt man an eine Hemmung des Urethrallippen-schlusses (35, 72, 83, 87, 106, 116, 119, 136, 137), so daß die Raphe (Fusionslinie) nur proximal des dystopen Ostiums erhalten ist, andererseits hält man vor allem die schweren Grade der Hypospadie für eine pseudo-hermaphroditische Umgestaltung, da die Raphe penis den Labia minora homo-log sei (SIEVERS). Die typischen Attribute der Hypospadie, Verkrümmung der Schwellkörper und dorsale Praeputialschürze, sieht man als Hemmungs- bzw. Exzeßbildung an (SERFLING).

Von den "hypospadischen Aequivalenten" ist die Penistorsion durch ungleiches Wachstum beider Seiten des Phallus bedingt, dagegen die Y-förmige Gabelung der Raphe proximal der Glas eine hermaphroditische Bildung (SIEVERS).

"Die Epispadie repräsentiert einen geringeren Grad desselben embryologischen Entwicklungsfehlers, der die Blasenektrophie hervorbringt, und ist immer eine anatomische Komponente der Ekstrophie" (CAMPBELL).

Die Blasespalte ist als Hemmungsmißbildung anzusehen, denn die Mesodermisation der zweiblättrigen Kloakenmembran ist gestört. Schließlich teilt sich das Schicksal aller Epithelhäute und reißt ein (1, 16, 22, 72, 83, 105, 118, 119); damit besteht ein unmittelbarer Zugang zur Blasenhamnröhrenanlage.

Die Schwellkörper sind bereits im Primordialstadium auf das Niveau des primären Dammes verlagert worden, und der Sinus urogenitalis bricht vor dem Phallus durch, so daß die Urethralrinne vor die Corpora carvervosa zu liegen kommt (BOSHAMER 17). Daraus resultieren Penis- oder Klitorisspaltung.

MARSHALL und MUECKE haben ein anderes aetiologisches Konzept. Nach ihrer Vorstellung werden die sich entwickelnden Strukturelemente der vorderen Bauchwand durch eine "überentwickelte" Kloakenmembran auseinandergehalten (wedge effect).

Organmißbildungen treten in der Embryogenese (15. - 75. Tag nach der Befruchtung) auf, in der sich der Anschluß an die Nährstoffe des mütterlichen Blutes vollzieht und damit der Übergang von der histo- zur haematotrophen Keimernährung. Diese Periode muß als die empfindlichste der ganzen Praenatalzeit gelten (KL. GOERTTLER). Die teratogenetische Determinationsperiode wird bei der Hypospadie mit der 7. - 14. Woche (Homo 30-100 mm) (22, 35, 126), bei der Epispadie für 3-14 mm lange Früchte (83, 105, 119) angegeben.

b) Kausale Genese

Die Auffassung von der kausalen Genese sind mannigfach und oft gleichbedeutend mit Mutmaßungen über Ursachen der Mißbildung schlechthin. Da die Hypospadie als ein hereditäres Leiden angesehen wird (s. u.), muß mit einer Kausalbetrachtung naturgemäß ein "Ursachenspektrum" diskutiert werden, das sich nicht mit dem der Epispadie deckt.

In den Vordergrund der Betrachtung sollen endogene Störungen gestellt werden. So verhindere ein Mangel an Hormonen (Androgene) bereits intrauterin die Urethrallippenfusion und Geschlechtsdifferenzierung (83, 87); damit würde ein Individuum entstehen, das dem weiblichen Organismus nahesteht (Pseudohermaphroditismus masculinus).

Diese These wird noch durch die Versuche von JOST (1947) gestützt, nach denen weibliche Genitalien entstehen, wenn man einem männlichen Föten die Gonaden entfernt (JOST-Effekt). Ferner sahen SMYTH und FORSYTHE in 4 von 60 Hypospadiiefällen einen vergrößerten Utriculus prostaticus, dessen gestörte Involution als eine ungenügende Androgeninkretion aufgefaßt wird.

Exogene Noxen, wie Sauerstoffmangel und Rubeoleninfektion während der Gravidität (27, 53, 64), müssen vor allem bei der Epispadie und sporadischem Auftreten der Hypospadie (Phänokopie) ins Auge gefaßt werden.

Teratogene Noxen können durch eine Schwangerschaftsanamnese aufgedeckt werden. So fanden WIDOK und WIDOK bei 245 Mißbildungen in 23,1% der Fälle Hyperemesis gravidarum, Pyelitis und Virusinfekte der Mütter, davon 3,2% in der Frühgravidität. Bei multiparen Frauen traten in 19,5% Aborte auf und von der 4. Schwangerschaftswoche ab ließ sich eine erhöhte Mißbildungsquote nachweisen. Diese Befunde lassen sich nicht ohne weiteres auf die Hypospadie übertragen, wie ROSS et al. anhand der Beobachtungen von 230 Hypospaden zeigen: Das Niederkunftsalter der Mutter spielt keine Rolle; Infektionskrankheiten traten nicht auf. Von 11 Müttern wurden Blutungen in der Gestationsperiode angegeben.

Bei unseren nachuntersuchten Patienten gestaltete sich eine katamnestische Befragung der Mütter über den Verlauf ihrer Schwangerschaft sehr schwierig; denn die Gravidität lag 10 und mehr Jahre zurück. Zwei Müttern waren Blutungen in der Schwangerschaft erinnerlich.

1931 stellte GOLDSCHMIDT seine Drehpunktstheorie auf. Danach entscheidet das Verhältnis der M-F-Realisatoren über Differenzierung zu dem männlichen MMF, wobei 2M über 1F dominiert) oder weiblichen Geschlecht (MMFF, 2F dominiert über 2M). Diese M-F-Realisatoren sollen Fermente darstellen, die die Hormonproduktion einleiten. Liegt beispielsweise der Drehpunkt vor der Ausgestaltung der MÜLLERSchen Gänge, dann entwickeln sich die Gonaden zu Hoden. Würde nun der Drehpunkt durch teratogene Noxen verschoben oder das M-F-Verhältnis durch genetische Defekte gestört, dann könnte das äußere Genitale sich dem männlichen Typ höchstens in Gestalt einer schweren Hypospadie nähern (SERFLING).

c) Zur Genetik

Um die genetischen Faktoren der Hypospadie aufzudecken, wurde das familiäre Auftreten untersucht:

Tabelle 5: Familiäres Vorkommen der Hypospadie

Autor	Jahr	Hypospaden	familiäres Vorkommen
ERDELYI	1954	175	5
SERFLING	1956	153	1
SMYTH et al.	1959	60	3
ROSS et al.	1959	108	15
(MAINZ)	1965	32	0

Anm.: SØRENSEN fand bei den Familien, in denen das Auftreten von Hypospadie beobachtet worden war, die Blutsverwandtschaft mit 2,4% erhöht.

Um die Nachforschungen auf mehrere Generationen ausdehnen zu können, haben MULDAL und OCKEY (1962) Familienstammbäume hinzugenommen. Dabei konnten sie das Erscheinen von Hypospadie bei männlichen Individuen über drei Generationen verfolgen. Auf 31 Stammbäume von Familien mit mehr als einer Hypospadie erstreckten sich die Arbeiten von SØRENSEN.

19 mal stellte er y-gebundene Vererbung fest. Diese Befunde konnten MULDAL und OCKEY bestätigen, als sie eine Fehlbildung des y-Chromosoms entdeckten. Dadurch kann auch der Zwittercharakter der schweren Hypospadien begründet werden; denn mit zunehmendem Defekt des y-Chromosoms (Verlust der langen Arme) nimmt die genetische Kraft ab, und der männliche Phänotypus wird zu einem intersexuellen. Ein Vergleich mit dem Habitus eines TURNER-Patienten, dem das y-Chromosom fehlt (X0), mag diese These erhärten. Dem gegenüber postuliert von VERSCHUER (145, 146) ein "einfaches, autosomales, dominantes Gen", das durch beide Geschlechter übertragen werden kann, aber nur beim männlichen manifest wird (absolute Geschlechtsbegrenztheit). Bei der Epispadie bzw. Ekstrophie konnte keine Vererbbarkeit festgestellt werden (94).

III. ZUR PATHOLOGISCHEN ANATOMIE

1. Der Epispadie

Den leichteren Grad der männlichen Epispadie findet man in Form eines Spalt-penis; nämlich ein breites, kurzes Glied, das mit den Ossa pubis einen nahezu rechten Winkel bildet (94, 141).

a. Epispadia glandularis

Die Epispadia glandularis ist im Gegensatz zur Hypospadie gleichen Grades die seltenste Form. Der Gliedschaft und das Präputium sind normal ausgebildet, und erst nachdem die Vorhaut zurückgeschoben ist, wird die Spaltung oder dorsale Rinne der Eichel sichtbar.

b. Epispadia penilis

Die wichtigsten Kriterien der Epispadie schlechthin weist die penile Form auf:

Die Urethra liegt als Rinne zwischen den getrennten Rutenschwellkörpern, von denen jeder von einer eigenen Tunica albuginea umhüllt wird. Das Septum penis fehlt, da die Schwellkörper-tuniken nicht medial verschmelzen. Im Bereich der Urethralrinne verbindet eine derbe Bindegewebsbrücke beide Corpora penis. Das platte, verkümmerte Glied erscheint im Querschnitt hantelförmig (EGGERS). Die seinen verbreiterten Rücken bedeckende Haut entspricht der Mucosa und ist innig mit der Fascia penis verwachsen. Erst die unteren zwei Drittel der Penis-zirkumferenz haben typische, verschiebbliche Penishaut (GELBKE 1959).

Bindegewebszüge retrahieren den Penis kranialwärts (ROSCH, POLITZER und ZEITLHOFFER). Das Corpus spongiosum soll fehlen, dessen distales Ende die Glans darstellt, die sich kappenförmig über die Spitze der beiden Corpora cavernosa penis stülpt (EGGERS). Allerdings ist das Corpus spongiosum im geschlossenen Urethralteil gut ausgebildet. Die Eichel ist relativ groß und ab und zu um die Längsachse gedreht (PRIESEL). Diese Torsion (von rechts nach links) kann sich auf den Schaft fortsetzen, der aber auch nur nach links geneigt sein kann (THIERSCH). Analog zur Hypospadie findet man eine ventrale Vorhautschürze, aber eine dorsale Vorhautspalte. Das Urethralostium mündet subpubisch und wird durch eine Hautfalte von oben gedeckt.

Der Blasensphinkter kann insuffizient sein durch einfache Dilatation des Blasenhalbes oder durch mangelhaft ausgebildete Muskulatur in seinem ventralen Abschnitt (PRIESEL, POLITZER und ZEITLHOFFER). Die auftretende Inkontinenz verwischt die Grenzen zur kompletten, penopubischen Epispadie, deren Hauptmerkmal sie darstellt.

c. Epispadia penopubica sive completa

Die Epispadia penopubica ist die häufigste Form, auch hier im Gegensatz zur Hypospadie. Die Symphyse klappt, und nur fibröses Gewebe verbindet an ihrer Stelle die Schambeinäste (WILLIAMS). Gleichsinnig mit dem Spaltbecken findet man eine Störung des ventralen Schlusses der Blasen-sphinkteren. Der dilatierte Lissosphinkter bildet mit der Blase eine birnenförmige Cavität (DEES und DURHAM).

In gleicher Weise führt die Erweiterung des Rhabdosphinkters zu einer trichterförmigen Mündung der Urethra prostatica nach außen, so daß man mit dem untersuchenden Finger bis in die Blase eingehen kann (DEES, YOUNG). Der Bulbus urethrae ist verkümmert (STAEHLER).

d. Epispadia totalis

Da die penopubische Epispadie häufig mit einer Spaltblase vergesellschaftet ist, wird sie auch Epispadia totalis genannt. Die Blasenektrophie setzt sich rinnenförmig bis in die Eichel fort. Ureterostien, Trigonum und Colliculus seminalis liegen mit der samtartigen Blasen- und Harnröhrenschleimhaut zwischen den diastatischen Mm. recti offen zutage (ALKEN u. BÜSCHER).

e. Die weibliche Epispadie

Ausgesprochen selten ist die weibliche Epispadie (s. Tabelle 2), so daß sie nur fallweise publiziert wird (46, 51, 105).

Epispadia clitoridis

Klitoris, beide Labien und der Mons veneris sind gespalten (46, 51). Die divergierenden Labien rahmen unbehaarte, mit der Symphyse verwachsene Haut ein. Das Urethralostium ist geöffnet und zwischen beide Klitorisschenkel verlagert (MÖBIUS).

Epispadia subsymphysea

Die Urethralvorderwand kann in ihrer ganzen Ausdehnung nicht angelegt sein; ebenso sind innerer und äußerer Blasensphinkter ventral ungenügend vereinigt (Inkontinenz, ENGELKING u. ALCAINE). Durch das infundibuläre Os urethrae sieht man die Blasenschleimhaut, die sich beim Pressen vorwölbt (STAEHLER, STETTNER).

Epispadia totalis

Wie bei der entsprechenden männlichen Form tritt eine Blasen-Beckenspalte auf. Fehlt die Blasenektrophie, liegt lediglich eine "musculoskeletal deformity" (MARSHALL u. MUECKE) vor.

2. Zur pathologischen Anatomie der Hypospadie

Das Vollbild der Hypospadie ist durch Dystopie des Harnröhrenostiums, ventrale Penisverkrümmung (GELBKE 61, ALKEN u. BÜSCHER), volare Vorhautspalte und dorsale Praeputialschürze (EDMUNDS) charakterisiert.

a. *Hypospadia glandularis*

Das Orificium urethrae externum ist auf die Eichelunterseite gerückt und weist eine Stenose auf, die auch den anschließenden Urethralabschnitt erfaßt. 12 mal Meatusstenose bei 25 Fällen von *Hypospadia glandis* sahen SMYTH und FORSYTHE. Bei dem Krankengut in MAINZ wurde bei 10 von 16 glandulären Hypospadien eine Ostiumstenose beobachtet.

An Stelle des nicht angelegten Frenulums umrahmt die ventrale Präputialspalte ein rautenförmiges Feld aus dünner, auffallend pigmentierter Haut

(PRIESEL, POLITZER u. ZEITLHOFFER). Die Raphe penis kann sich schlängeln und Y-förmig proximal der Glans gabeln. Beide Rapheschenkel laufen in eine Gruppe Fältchen auf dem Kamm der Eichelabknickung aus (SIEVERS). Wenn die Eichel gegen den Schaft abgebogen ist, mündet das Ostium in der Knickstelle (POLITZER u. ZEITLHOFFER). An der Eichelspitze findet sich eine muldenförmige, senkrechtgestellte Vertiefung, oder ein kurzer blinder Gang führt in die sacciforme Fossa navicularis (PRIESEL, LEWIS).

Als "hypospadisches Äquivalent" (SIEVERS) gilt die Penistorsion ohne Ostiumdystopie. In einigen Fällen ist das Glied durch eine schwimnhaut-ähnliche Hauduplikatur, deren Kante die Raphe penoscrotalis darstellt, an das Scrotum gefesselt (Virga palmata; BROMANN, PRIESEL, POLITZER und ZEITLHOFFER; verge palmée von BOUISSON 1861).

b. Hypospadia penilis, penoscrotalis et scrotalis

Je näher das Ostium dammwärts rückt, um so stärker ist die ventrale Penisdeviation (EDMUNDS, verge coudée von BOUISSON). Der Schweregrad der Ostiumdystopie ist aber keineswegs immer analog dem der Penisverkrümmung, d. h. "nicht nur die Ostiumdystopie charakterisiert die Schwere der Situation, sondern auch der Grad der Penisverkrümmung" (GELBKE 1959).

Diese verursacht ein rudimentär angelegtes Corpus spongiosum, die sogenannte Chorda, die wie eine Bogensaite den Penis abwärts biegt, so daß er im Wachstum zurückbleiben muß. Im Chordabereich ist die Haut bei fehlender Subcutis fest mit den Faszienblättern der Corpora cavernosa verwachsen (SMITH und BLACKFIELD). Eine rosafarbene, feuchte Muco-sarinne führt von dem dystopen Ostium bis zur Glansbasis (PAUL und KANAGASUNTHERAM). Das Os urethrae ist schlitzförmig, oft verengt und kann paramedian liegen (Paraspadie, PRIESEL). Die penoscrotale und scrotale Hypospadie unterscheiden sich von den eben besprochenen nur graduell (s. Abb. 3 und 4).

c. Hypospadia perinealis

Besonders ausgeprägt ist das Bild der Hypospadie in ihrer perinealen Form, dem schwersten und seltensten Grad in der Reihe der volaren Urethral-fissuren. Die Scrotalwülste sind durch das rinnenförmige Harnröhrenrudiment getrennt (Scrotum bipartitum). Ihre Tunzelung fehlt, da die Tunica

dartos durch Fettgewebe ersetzt ist (PRIESEL). Der verkümmerte Penis liegt im vorderen Abschnitt der Scrotalrinne (verge englissée der Franzosen). Meist ist nur die Glans, die manchmal gespalten ist (DAHL), zu sehen, da Penis- und Präputialhaut seitlich unmittelbar in Scrotalhaut übergehen (PRIESEL). Die Hoden tastet man im Leistenkanal oder in labienähnlichen Ausbuchtungen (tubuläre Hoden, STAEHLER).

Eine vaginaähnliche Dammtasche zwischen Ostium und Anus vervollständigt den Aspekt eines weiblichen Genitales (Hypospadia vulviformis, BOSHAMER 16, CRAWFORD 39). Die Dammhypospadie wird auch als Pseudohermaphroditismus masculinus externus zu den Intersexualitätsformen gerechnet, besonders wenn der vaginale Blindsack und die Harnblase in einen gemeinsamen Canalis urogenitalis oder beim höhergradigen Intergenitalismus in einen gemeinsamen Sinus urogenitalis münden (LICHTENAUER).

3. Sonderformen

Von der Hypospadie im eigentlichen Sinne sind die folgenden Sonderformen zu unterscheiden:

a. Die Fistula urethrae congenita WALLERSTEINS

Die Harnröhre mündet wie bei der glandulären oder penilen Hypospadie; nur ist sie distal vom dystopen Ostium als Kanal ausgebildet, der zum Apex glandis führt; allerdings **dort** blind enden kann. Zum Unterschied von der erworbenen Fistel liegt das Orificium paramedian. Selten werden mehrere Fisteln beobachtet (WALLERSTEIN, 72, 153).

In Mainz wurde bei einem Patienten (13,9 Jahre) eine stecknadelkopfgroße Fistel am Penisschaft, aus der sich bei der Miktion tropfenweise Urin entleerte, geschlossen. Die Urethrogrammie ergab einen kleinen, derben Wulst an der Vola penis.

b. Die Hypospadia sine Hypospadia (short urethra)

Der distale Teil der Corpora cavernosa urethrae fehlt, so daß die Harnröhre nur von Penishaut bedeckt wird. Bei der Erektion spannt sich die zu kurze Urethra wie eine Bogensaite und führt zu ventraler Peniskurvatur (10, 39, 72).

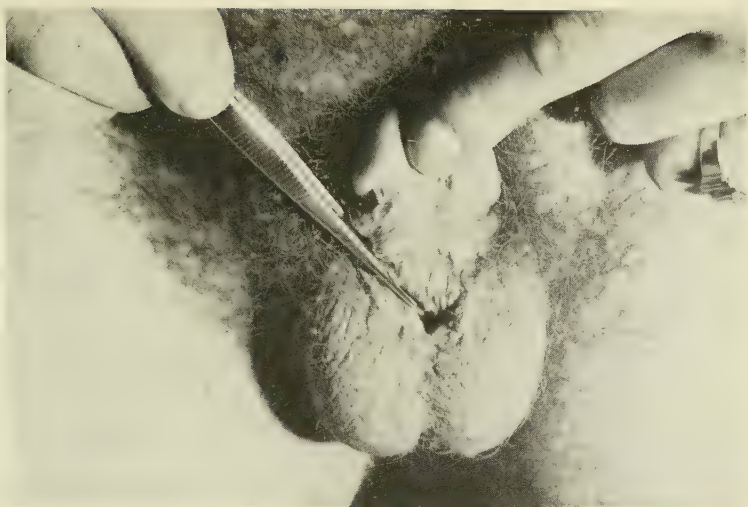


Abb.3: Hypospadias penoscrotalis (R.D., 27 Jahre, Kbl. 5745)

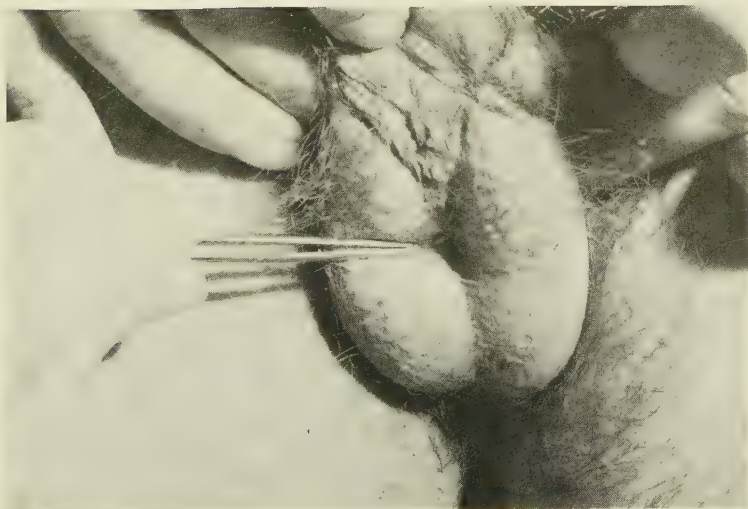


Abb.4: Hypospadias scrotalis (P.W., 16 Jahre, Kbl. 2905)

c. Die weibliche "Hypospadie" (selten)

Diese Bezeichnung wird von allen Autoren verworfen, hält sich aber hartnäckig. Seit MAYRHOFER (1877) spricht man bei Persistenz eines röhrenförmigen Sinus urogenitalis von weiblicher "Hypospadie"; denn wie bei der männlichen Hypospadie besteht in unterschiedlichem Ausmaß eine Defektbildung der Urethrahinterwand (vgl. die weibliche Epispadie), da die Ausbildung des Septum urethrovaginale gehemmt ist (BROMANN). Sogar eine Harnröhrenstenose wurde beobachtet (HASCHE-KLÜNDER), aber meist ist das Orificium so weit, daß die Blase sich trichterförmig in die Vagina öffnet. Inkontinenz und Cohabitatio in urethram sind die Folge (STETTINER), oder es wird eine Blasen-Scheidenfistel vorgetäuscht. Bei Klitorishypertrophie ist ein Pseudohermaphroditismus feminus externus manifest (STAEHLER).

d. Die erworbene Hypospadie

Zuletzt sollen noch die artifizielle und acquirierte "Hypospadie" erwähnt werden. Die eine Form wird im ersten Schritt der JOHANSONSchen Strikturoperation künstlich gebildet, von der anderen berichtet SERFLING nach Traumatisierung.

4. Begleit'anomalien der Urethralfissuren (Mehrfachmißbildungen)

Die Hypospadie kann von Diphallie und Vesica bipartita totalis begleitet sein; Epispadie in ähnlicher Weise von einer Urethraduplikatur (STAEHLER). Weitere Kombinationen werden als Einzelbeobachtungen mitgeteilt: FLEMMING sah eine Hypospadie bei Prostataplasie, mißbildeten Vesculae seminales, Fisteln der Ductus deferentes im Scrotalbereich und Mongolismus. WENZ referiert das Zusammentreffen von Hypospadias scrotalis, linkem Leistenhoden und Hufeisenniere (17jähriger Patient). Durch präzise Untersuchungen bei 60 Hypospaden konnten SMYTH und FORSYTHE in 25% der Fälle Begleit'anomalien des Harntraktes feststellen: 4 mal Utriculushyperplasie, 5 mal vesico-renaler Reflux, je 1 mal Scheibenniere, angeborene Blasenhalshypertrophie, abnorm kurze Urethra posterior, Doppelnieren- und ureter. Gesichtsspalt (Cheilognathoschisis) beobachtete ERDELYI. Die häufigsten Abnormitäten sind aus der folgenden Übersicht zu entnehmen.

Tabelle 6: Häufige mit Hypospadie kombinierte Anomalien

Autor	Jahr	Anzahl	Kryptorchismus	Inguinalhernie	Sonstiges
SØRENSEN	1953	233	19%	1%	Mikrogenitalismus
ERDELYI	1954	175	6%	0	-
SMYTH et al.	1959	60	17%	0	-
ROSS et al.	1959	108	zus. 20%	-	-
(MAINZ)	1965	32	16%	6%	-

Anm.: HAND (1956) fand bei 153 Hodenretentionen 39 Patienten mit weiteren Anomalien, darunter 2 mal Dammhypospadie.

Bei der Epispadie haben 30% der Fälle Abnormitäten des oberen Harntraktes und der Wirbelsäule (CAMPBELL, ENGELKING und ALCANE). Bei Epispadia totalis findet sich meist bds. Inguinalhernie (MÖBIUS). STAGNER und HODGES (1963) konnten anhand von 26 Blasenekstrophien (19 männliche, 7 weibliche) eine ganze Liste von Kombinationsanomalien zusammenstellen: Omphalocele, Anus imperforatus, Blasen-Colon-Fistel, Inguinalhernie und Leistenhoden, selten Myelomeningozele, Uterus bicornis, Vagina duplex seu absens, Agenesie der Genitalien und Herzdefekte.

Bei den 9 in Mainz behandelten Epispaden wurden keine weiteren Mißbildungen beobachtet.

IV. ZUR EINORDNUNG IN DEN STATUS DYSRAPHICUS

LEIBER und OLBRICH definieren den Status dysraphicus als "Sammelbegriff für eine bestimmte Gruppe angeborener Anomalien, die infolge mangelhafter Anlage des Rückenmarks und Störungen beim Schließungsprozeß der primären Neuralplatte (Hemmung der Raphebildung des Rückenmarks) entstehen".

1909 faßte FUCHS die Einzelsymptome der kongenitalen Defekte der unteren Rückenmarkabschnitte als "Myelodysplasie" zusammen, nämlich:

1. Sphinkterschwäche
2. Syndaktylie
3. Sensibilitätsstörungen

4. Offenbleiben des Canalis sacralis (Spina bifida mit Hypertrichosis lumbalis und metamerer Pigmentierung; Hebiszenzen der Wirbelbögen; abartig lokalisierte Hiatus sacralis)
5. Reflexstörungen (Hautstrich und Sehnenreflexe)
6. Deformitäten des Fußgewölbes.

Manche der angeführten klinischen Befunde ähneln denen der Syringomyelie. Die moderne Auffassung HENNEBERGs (1923) vom Wesen der Syringomyelie sieht in ihr das Produkt einer Dysraphie, d. h. einer Störung im Schließungsmechanismus der primären Neuralröhre, zu der auch andere Hemmungs- und Mißbildungen (Rhachischisis, Spina bifida, Hydromyelie u. a.) gerechnet werden.

Bekannt aber wurde das Dysraphie-Syndrom HENNEBERGs erst durch die umfassenden Arbeiten BREMERs (1926 und 1927), in denen er den Begriff "Status dysraphicus" für einen vererbaren, idiopathischen Konstitutionstypus inauguriert, aus dem sich das Krankheitsbild der Syringomyelie entwickelt.

Der Dysraphiker ist zu gewissen Krankheiten disponiert, und seine Grenzen zur Norm sind fließend. BREMER fügte dem Symptomenkomplex der "Myelodysplasie" einige weitere wie Sternumanomalien, Kyphoskoliose bei. 1934 stellten CURTIUS und LORENZ bei 24 von 32 Status-dysraphicus-Probanden eine neurologische Auffälligkeit fest.

Bei dem Leitsymptom der Dysraphie, der Spina bifida (Frequenz 17,3% der Normalbevölkerung, 42) sind nicht nur funktionelle Störungen wie Enuresis (59,9% aller Enuriker haben eine Spina bifida occulta, 42), sondern auch medioventrale und ventrokaudale Verbildungen, wie Blasenspalte, Epi- und Hypospadie, bekannt (OSTERTAG).

Zunächst wurde die Bezeichnung Dysraphie nur auf das von Wirbeln umschlossene Gebiet der Körperachse angewendet, bis OSTERTAG (1954) eine Koordination bestimmter Dysencephalien (cerebrale Äquivalente der medullären Dysraphie) mit Rhachischisis feststellen konnte.

Pathohistologisch liegt der medullären Dysraphie eine Gliose im Bereich der hinteren Schließungslinie (Störung des sekundären Rückenmarkschlusses) zugrunde und eine Wucherung des Zentralkanal-Ependyms (Ependymom) (BREMER 1927). In gleicher Weise fand OSTERTAG bei der cerebralen Ausprägung eine dysraphische Gliose des Zwischenhirns oder mangelnde Entwicklung der rostralen Schlußplatte (vorderes Kommissurensystem).

Als aetiologische Faktoren kommen die allgemeine Genanlage, die hereditäre, spinale Ataxie (FRIEDREICH) neben exogen bedingten Momenten wie durch Blutungen verursachte Nidationsstörungen und kriminelle Aborte in Betracht (OSTERTAG). Eine mechanische Theorie der Rhachischisisgenese vertritt HOLMDAHL (1951).

Ein mangelhafter Schluß am kaudalen Körperende mit Hypospadie ließe sich im Rahmen dieser Betrachtungen auf eine Störung im hypothalamisch-hypophysär-infundibulären System in der Embryogenese (s. o.) zurückführen. Über eine konsekutive Beeinträchtigung der endokrinen Drüsen käme eine Entwicklungsstörung der sekundären Geschlechtsmerkmale (Hypogenitalismus, HIRSCH) zustande. Demnach sind die Epi- und Hypospadie Symptome, durch die der Urologe die Gesamtstörung aufdecken kann (OSTERTAG).

Das komplizierte Bild des Status dysraphicus mögen einige Beispiele erläutern:

1. 22-jähriger Dysraphiker (geistig und körperlich infantil) mit rechtem Clivuswinkel, Sellaerweiterung, Spina bifida mit lumbaler Hypertrichose, verkleinerten Gonaden und Hypospadie (Beispiel von OSTERTAG).
2. Bericht über einen Patienten, der von BROSCHE unter dem Bild der penilen Epispadie beschrieben worden ist. Platter, nach oben retrahierter Penis und abgeflachte Glans. Bis zum 10. Lebensjahr Enuresis, Spina bifida (5. LKW und 1. KWK), zweigeteiltes Nierenbecken und Kelchsystem beiderseits, darum erscheint eine Einordnung in den Themenkreis möglich.
3. Unser Krankengut enthält einen Fall eines Status-dysraphicus-Patienten, der als 12 1/2-jähriger Junge (Kbl. 13338) zur diagnostischen Klärung einer vermuteten Osteomyelitis aufgenommen wurde.

Neun Monate vor der Aufnahme traten beim Fußballspielen plötzlich Schmerzen in der Mitte der Streckseite des linken Oberschenkels auf, die seitdem bei Belastung und Witterungswechsel wiederkehrten. Die mit 21/56 bzw. 11/36 erhöhte BSG ließ zunächst den Schluß auf Osteomyelitis zu, aber die Röntgenaufnahmen ergaben keinen Hinweis.

Die Familie, aus der unser Patient stammt, ist gesund. Der Kranke selbst hatte bei der Geburt (Frühgeburt) einen Hautdefekt über der Lenden- und Kreuzwirbelsäule, der geklammert worden war. Bds. Retentio testis abdominalis. Mit 8 Jahren Leistenbruchoperation bds. Im 9. Jahr Hautinfekte an beiden Beinen. Als Kind postvakzinale Krämpfe.

Befund: Druckempfindlichkeit an der Streckseite des linken Oberschenkels.

Leicht ausgeprägtes Schubladenphänomen beider Kniegelenke. Lasègue bds. bei 90 Grad schwach positiv. Oberschenkelumfang

	links	rechts
15 cm oberhalb des kranialen Patellarrandes	39,0 cm	41,0 cm
5 cm oberhalb des kranialen Patellarrandes	32,0 cm	33,0 cm.

Beim Gehen werden die Fußspitzen etwas nach innen gestellt. Die Fußsohlen werden nicht abgerollt, sondern flach aufgesetzt; dadurch erscheint der Gang schwerfällig. Beide Fußgelenke zeigen eine leichte Einknickung nach medial. Fußgewölbe o. B.

Neurologisch fanden sich Anisokorie (rechts weitere Pupille), Nystagmus, links PSR schwächer als rechts; Lichtscheu mit Blepharospasmus. Keine Sensibilitätsstörungen nachweisbar.

Die Inspektion des Genitales ergab eine penile Hypospadie. Ferner fand sich links ein Leistenhoden. Auffällig ist eine Dysplasie im Gesichtsbereich. Angeblich besteht keine Enuresis. Dem Schulunterricht kann der Junge gut folgen.

Den Schlüssel zur Deutung dieser komplexen Symptomatik liefert außer der Hypospadie die radiologisch nachweisbare Spina bifida occulta (lumbosacraler Übergangswirbel mit offenem Bogenspalt). Durch Verwachsungen der Medulla mit der Wirbelsäule (typisch für die Dysraphie) können Wurzelanteile gezerrt werden und in den zugeordneten peripheren Segmenten die entsprechenden Beschwerden nach sich ziehen. Zwar fehlen zum "klassischen" Bild des Status dysraphicus signifikante Symptome, etwa Sensibilitätsstörungen, Fußdeformitäten und - wenn gleich nicht sicher - Enuresis, aber eine unvollständige Ausprägung des Vollbildes mit Teilen oder Bruchstücken des Gesamtkomplexes (LEIBER und OLBRICH) ist möglich, denn es handelt sich um eine Konstitutionsanomalie, deren Grenzen zur Norm fließend sind.

V. ZUM KLINISCHEN BILD

1. Hypospadie

Bei allen leichten Graden klagt der Patient vor allem über eine Behinderung und Belästigung bei der Miktion. Zwar kann er im Stehen urinieren, aber der Harnstrahl ist gegen die Füße gerichtet und kann fächerförmig verbreitert sein. Eine Ostiumstenose läßt den Urin nur in dünnem Strahl hindurchtreten

und bedingt lästiges Nachträufeln. Sie verursacht sogar mitunter eine Harnstauung (SERFLING), die zur Bildung von Urethralsteinen, Ischuria paradoxa und Urämie führen kann. Eine bakterielle Infektion kann dieses auf Grund der Ostiumstenose ohnehin lebensbedrohliche Krankheitsbild komplizieren. Neben den dysurischen Symptomen wurde auch Pollakisurie beobachtet (SMYTH und FORSYTHE). Mit Hypospadie ist in einigen Fällen Enuresis vergesellschaftet (s. auch unter Dysraphie), allerdings bestreitet CRAWFORD (39) eine Häufung gegenüber der Norm. So sei auch von einer Hypospadieoperation eine Besserung im allgemeinen nicht zu erwarten (CRAWFORD 39). Andererseits sah SERFLING bei einem 9jährigen Knaben eine schlagartige Beseitigung der Enuresis nach BECKscher Distensionsplastik. Da der Sphinkter vesicae mit Ausnahme des persistierenden Sinus der Frau (weibliche Hypospadie) intakt ist, sind die Patienten kontinent.

Schwere Hypospadiegrade zwingen den Patienten, ab modum feminarum Wasser zu lassen, da sonst Scrotum und Oberschenkel benetzt werden. Durch den häufigen Urinreiz entsteht ein Ekzem, das bis zu den Nates reichen kann.

Da sich die Penisdeviation vor allem bei der Erektion ausbildet, ist eine Immissio schwer oder nicht durchführbar. Fesselt die Virga palmata das Glied an das Scrotum, dann ist jede Erektion mit so heftigen Schmerzen verbunden, daß ohnehin eine Befriedigung bei der Kohabitation nicht zu erreichen wäre. Bei jugendlichen Patienten, die nächtliche Pollutionen oder auch nur Erektionen haben, können die Streckschmerzen den Schlaf unterbrechen.

Neben der Impotentia coeundi, da die Spermadeponierung vor dem Muttermund wegen des dystopen Ostiums nicht gelingt, besteht Impotentia generandi bei gonadaler Sterilität. Das trifft vor allem für perineale Hypospaden und Pseudohermaphroditen mit Kryptorchismus zu (SERFLING).

Bei dieser Symptomatik ist es begreiflich, daß sich auch psychische Alterationen einstellen können. Anhand eines 27jährigen Patienten sei dies erläutert (Kbl. 5745). Minderwertigkeitsgefühle werden erworben bei seelischen Depressionen; besonders wenn die Kontaktaufnahme mit dem weiblichen Geschlecht nicht gelingt oder gewagt wird. Der Patient geniert sich vor den Kameraden beispielsweise bei der Musterung, da er Hänseleien fürchtet. So kann die Scham auf Grund der Mißbildung Menschensein und Einzelgängertum entwickeln (soziales Problem). Manche Patienten sind sexuell besonders leicht erregbar in Diskrepanz zur Unmöglichkeit der Kohabitation. Sie versuchen eine "canalisation" - wie die Jugendpsychologen sagen - mit Hilfe der Masturbation zu erreichen.

2. Epispadie

Die kontinenten Epispaden weisen analoge Symptome auf. Liegt dagegen eine Harninkontinenz vor, so bestimmt diese das klinische Bild. Lokale Hautveränderungen wie Intertrigo, eitrige Pusteln, Exkorationen und Ekzeme beschreibt MÖBIUS. Das urinöse Fötor zieht sozialen Ausschluß und psychologisches Trauma nach sich (DEES und DURHAM). Das Spaltbecken erschwert das Gehen (ENGELKING und ALCABINE). Bei ungestörter Geschlechtsfunktion besteht eine Neigung zu Prolaps und Hernien bei der Frau (KERMAUNER). Der tropfenweise Urinabgang bei jugendlichen Patientinnen läßt die Diagnose Enuresis aufkommen, wenn die zugrundeliegende Epispadie übersehen wird (HASCHKE-KLÜNDER). GREENE (134) bemerkt hierzu, jedes Mädchen mit tropfenweisem Urinabgang sei suspekt auf ein- oder doppelseitige ektopische Ureterenostien.

Die Schleimhaut der gespaltenen Blase bei Epispadia totalis ist oft entzündet und blutet leicht auf Berührung. Sie wird von grauweißem Schleim und an den Rändern von Salzkrusten bedeckt. Schon kurze Zeit post partum ascendieren Keime zur Niere und lösen eine chronisch, rezidivierende Entzündung aus, die ursächlich daran beteiligt ist, daß 50% der Ekstrophie-Fälle vor dem 10. Lebensjahr und 66,67% vor dem 20. Lebensjahr sterben (MAYO in WILLIAMS). Bei Überlebenden muß im Alter in 8% mit krebsiger Entartung gerechnet werden (RAPP, KERMAUNER). Bei dem Tumor der gespaltenen, ektopen Blase handelt es sich meist um ein Adenokarzinom (RAPP). In MAINZ kam ein 41-jähriger Patient (K. B., Kbl. 15912) wegen eines derartigen Befundes zur Aufnahme. Seine Behandlung ist u. besprochen.

VI. PSYCHISCHE ALTERATIONEN BEI HYPOSPADIA PERINEALIS (Pseudohermaphroditismus)

Das weibliche Aussehen der Genitalien eines Dammhypospaden kann dazu führen, daß bei der Geburt das Geschlecht verkannt wird und diese Individuen als Mädchen aufgezogen werden. Derartige "tragische Naturexperimente" (VÖLKELE) haben HASCHKE-KLÜNDER, SERFLING, PARNITZKE, BERGMANN und MAHNERT, BROWN und FYER sowie VÖLKELE beschrieben. Die Diagnose Hypospadias perinealis wurde bei den Beobachtungen von SERFLING, PARNITZKE und BROWNE zur Zeit der Pubertät mit 13 Jahren, von HASCHKE-KLÜNDER mit 19, von VÖLKELE mit 41 und von BERGMANN mit 70 gestellt.

Unter schweren Hemmungen, depressiven Stimmungen, Unsicherheit und

Minderwertigkeitsgefühlen haben diese Patienten zu leiden (BERGMANN und MAHNERT), die dazu verurteilt sind, weibliche Kleidung zu tragen und deren sozialer Entwicklung Schranken gesetzt sind. Die graphologische Untersuchung bei dem Patienten PARNITZKE ergab eine Abwehrhaltung und In-sich-zurückziehen gegenüber störenden Umweltreizen. Trotz seelischer Weicheit läßt sich der Patient nicht leicht aus dem Gleichgewicht bringen. VÖLKELE stellte fest, daß Geschlechtsbewußtsein, Geschlechtsrolle und sexuelle Orientierung untereinander nicht korrelativ verbunden sind und eine Abhängigkeit von den biologischen Gegebenheiten nicht vorliegt. Sein Patient (41 Jahre) ließ weibliches Geschlechtsbewußtsein erkennen; dagegen ist er hinsichtlich der Geschlechtsrolle nicht eindeutig dem weiblichen oder männlichen Geschlecht zuzuordnen. Die Triebempfindung muß als heterosexuell (pseudolesbisch) charakterisiert werden.

Bei operativer Geschlechtskorrektur "konkurrieren strenge Objektivität und extremste Subjektivität" (SERFLING). BROWN referiert über einen erfolgreich operierten Patienten, der inzwischen geheiratet und eine Tochter hat. Bei einem anderen von SERFLING operierten Patienten fand PARNITZKE zunehmende Aktivität und Selbstwertgefühl. Der Kranke hat die Operation vernünftig und nüchtern als peripheren Eingriff in die anatomischen Verhältnisse beurteilt.

B. BEHANDLUNG DER HARNRÖHRENSPALTEN

Die Therapie der Harnröhrenspalten erfolgt im Rahmen der plastisch-rekonstruktiven Chirurgie. Die Hypospadie, partielle und komplette Epispadie lassen sich auf operativem Wege auch weitgehend korrigieren. Dagegen kann die Behandlung der Patienten mit Epispadia totalis sive Ekstrophia vesicae nur im Sinne einer Palliativ-Operation befriedigen, indem die Harnableitung durch den Darm vorgenommen wird.

Zur Operationsindikation der Hypospadia glandularis wird u. Stellung genommen. Bei den übrigen Hypo- und Epispadien ist mit möglichst im jugendlichen Alter gestellter Diagnose die Indikation zur Operation stets gegeben, sofern nicht lokale Erkrankung wie Genitalekzem oder Allgemeinerkrankungen bestehen, die erst abklingen müßten. Die Indikation zu einer Nachoperation wird meistens auf Grund einer Urinfistel, die sich post operationem entwickeln kann, gestellt.

1. KRITERIEN FÜR EINE IDEALE KORREKTUROPERATION

Hypospadie

Fünf wichtige Forderungen muß die Behandlungsmethode erfüllen, wenn sie eine optimale Restitution gewähren soll:

1. Die Methode muß bei allen Graden der Hypospadie anwendbar sein: Standardmethode (DENIS BROWNE, BURNS und BECKMANN).
2. Mit der Einschulung sollte das Kind nach Art des Mannes urinieren können (DENIS BROWNE, BURNS und BECKMANN, WILLIAMS, GELBKE 61), damit die "urethrale Phase" (VÖLKEL), etwa im 5. Lebensjahr, als bedeutungsvolles Ereignis für das Empfinden der Geschlechtszugehörigkeit nicht überschritten wird. "It is the alienable right to every boy to be a 'pointer' instead of a 'sitter' by the time he starts to school" (CULP).
3. Die neugebildete Urethra sollte der normalen im Kaliber und in der Elastizität entsprechen (DENIS BROWNE, JOHNSON und MARSHALL, GELBKE 57).
4. Jeder Chirurg sollte diese Methode durchführen können (DENIS BROWNE, BURNS und BECKMANN).
5. Die neue Urethra sollte frei von Haaren sein (BURNS und BECKMANN, GELBKE 57).

Epispadie

Im Gegensatz zur Hypospadie tritt die Epispadie in drei sehr verschiedenen Formen auf, von denen jede ihre speziellen Probleme aufwirft. Eine generelle Therapie (Standardmethode) existiert also nicht. Das Behandlungsziel läßt sich etwa folgendermaßen abstecken:

1. Herstellen der normalen Form des Penis (Kohabitationsfähigkeit; EGGERS).
2. Für die plastische Rekonstruktion der epispadischen Urethra gelten ähnliche Gesichtspunkte wie bei der hypospadischen.
3. Inkontinenzbeseitigung.
4. Bei totaler Epispadie ist meist eine Hamleiter-Darm-Anastomose erforderlich.

II. BISHERIGE METHODEN

1. Hypospadie

Zur Korrektur der Hypospadie sind seit DIEFFENBACH (1837) ca. 150 Operationsmethoden (BURNS und BECKMANN, THIERMANN) angegeben worden, die sich jedoch auf vier Grundprinzipien zurückführen lassen (GELBKE 57, BOEMINGHAUS, BURNS und BECKMANN, BERGER, SERFLING):

1. Harnröhrenmobilisation und Verlagerung der Mündung an normale Stelle unter Ausnutzung der Dehnbarkeit der Urethra: Distensionsplastik.
2. Vom Apex glandis bis zum dystopen Ostium wird mit dem Troikart ein subcutan verlaufender Kanal gebohrt und mit freiem Transplantat ausgekleidet: Kanalisations- oder Tunnelierungsverfahren mit freier Transplantation.
3. Ein gestielter Lappen wird über einem Katheter zu einer Röhre vernäht und subcutan verlagert: Lappenplastik.
4. Die fehlende Urethralstrecke wird aus einem "versenkten" Hautstreifen gebildet.

Die geschichtliche Entwicklung dieser vier Methoden sei anhand der folgenden Daten dargestellt:

Vor 1837 versuchte DUPUYTREN, die Hypospadie zu beseitigen, indem er eine einfache Tunnelierung mit dem Troikart vornahm (STETTNER).

1837 DIEFFENBACH frischte die Ränder der Urethralrinne an und vernähte sie (STETTNER).

1861 BOUISSON bildete das Dach der neuen Urethra aus Scrotalhaut und deckte die Wundfläche mit demselben Material.

1879 THIERSCH inaugurierte die "Türlügelplastik" zur Epispadiekorrektur, die in analoger Weise auch bei Hypospadie angewendet werden kann.

1874 SIMON DUPLAY bildete ein Rohr aus peniler Haut und vereinigte die seitlichen Wundränder über ihm; da dies nicht spannungsfrei gelang, beschränkte er sich 6 Jahre später (1880) darauf, lediglich einen Hautstreifen zu versenken. Diese so einfache wie geniale Idee fand viele Nachahmer: 1921 GERSUNY (SERFLING), 1936 CECIL, 1942 MARION und PERARD (GELBKE 57), aber erst 1949 gelang es dem Londoner Kinderchirurgen DENIS BROWNE, dieser eleganten Methode zu ihrer heutigen Geltung zu verhelfen.

- 1891 LANDERER und BIDDER (vgl. unten ROSENBERGERS Methode zur Epispadiekorrektur im selben Jahr) griffen das Prinzip von BOUISSON auf. Der Penis wird in das Scrotum verpflanzt und in einem zweiten Operationsakt wieder gelöst (THIERMANN). Auf ganz ähnliche Art operierte 1907 BUCKNALL (GRAWFORD 39).
- 1895 LAURENT bildete einen abdominofemorale Hautlappen (SERFLING).
- 1897 BECK publizierte sein "Dislocierungsverfahren", das von HACKER später als "Distensionsplastik" bekannt machte, die seitdem auch seinen Namen trägt, obwohl BECK die Priorität zuzusprechen wäre.
- 1897 NOVE-JOSSERAND tunnelierte den Penis im Bereich des fehlenden Harnröhrenabschnittes und brachte einen THIERSCH-Lappen, den er über einem Bougie zu einer Röhre geformt hat, ein. In dem folgenden Jahrzehnt hat man verschiedene Materialien für die Transplantation ausgetestet: Unterlippenmucosa, Faszie, Processus vermiformis (autoplastisch), Urethralmucosa vom Ochsen, Hunde aorta (heteroplastisch), Vaginalmucosa, V. saphena, Ureter (homoioplastisch) (SERFLING).
- um 1900 Ein englischer Chirurg soll gesagt haben "it has been suggested in view of the hopelessness of providing the subject with an effective sexual organ, it would be a wise and human proceeding to perform castration in childhood (BACKUS und DE FELICE).
- 1905 NOVE-JOSSERAND verband von jetzt ab in einem Operationsschnitt die hypospadische mit der neuen Urethra.
- 1911 OMBREDANNE legte eine elliptische Incision um das dystope Ostium. Die proximale Lappenhälfte klappte er über die distale und deckte die entstandene Wundfläche mit Praeputium, durch dessen Knopfloch die Glans gesteckt wird (STETTINER).
- 1913 EDMUNDS entwickelte seine 1926 publizierte Aufrichtungsmethode: die Fledermausplastik.
- 1922 FISCHER erweckte die BOUISSONsche Operation wieder (THIERMANN).
- 1922 MARION zieht durch einen Eichel tunnel einen peripher gestielten Lappen, den er zum Rohr geformt hat (SERFLING). (Vorläufer des Verfahrens von THIERMANN (1954)).
- 1926 EDMUNDS berichtete folgende Äußerung eines Mediziners angesichts einer Hypospadie: "it is a family calamity" und "that it would be a good thing if the child died".
- 1942 MARION und PERARD operierten nach der Methode von DUPLAY 1880 (GELBKE 57).

- 1949 DENIS BROWNE berichtete über aufsehenerregende Resultate mit der Versenkung eines Epithelstreifens nach dem DUPLAYSchen Prinzip von 1880; aber erst durch seine entscheidenden Verbesserungen (s. u.) konnte das bereits vergessene Verfahren zu einer Universalmethode werden. BOEMINGHAUS schreibt dazu: "Es ist dies ein anschauliches Beispiel dafür, wie sehr ein neues biologisches Prinzip die operative Therapie zu fördern im Stande ist".
- 1952 GELBKE und BOSHAMER verhalfen der Operation nach D. BROWNE im deutschsprachigen Gebiet zum Durchbruch.

2. Epispadie

Als selteneres Analogon wurde die Urethrarekonstruktion meist nach den für die Hypospadie erdachten Methoden versucht. Eigene Wege mußten in der Suche nach einer wirksamen Inkontinenzbeseitigung und Ekstrophiebehandlung gegangen werden. Ein kurzer historischer Abriß mag diese Entwicklung veranschaulichen.

- 1854 NELATON klappte Bauchhaut über die Urethralrinne; dann zog er den Penis durch eine Scrotalhautbrücke (THIERSCH).
- 1869 THIERSCH begründete in der modernen Chirurgie die Epispadiebehandlung (STETTINER). Seine Urethroplastik führte er in 4 Schritten aus. Bemerkenswert ist die Bildung des Meatus glandis im II. Operationsakt: Die Eichelrinne wird umschnitten und die seitlichen Eichelanteile werden darüber vereinigt. Dieses Prinzip erinnert sehr an das von D. BROWNE. Charakteristisch für das THIERSCH-Verfahren ist die Bildung der penilen Harnröhre im II. Operationsakt: Türflügelplastik.
- 1880 DUPLAY frischte die Ränder der Penisrinne an und vernähte die Schwellkörper über einem Katheter median. Indem er das Infundibulum urethrae raffte, erreichte er in einem Fall Kontinenz.
- 1890 ESTOR griff auf das DUPLAYSche Prinzip zurück (EGGERS).
- 1891 ROSENBERGER nähte die angefrischte Penisrinne in die Bauchhaut (STETTINER).
- 1891 HOEFTMANN bildete ein Rohr aus gestielter Bauchhaut (STETTINER).
- 1892 MAYDL teilte seine Methode der Harnableitung über den Dickdarm mit. Bei dem MAYDLschen Derivationsverfahren wird ein elliptisches Blasenstück mit den intakten Ureterostien aus dem Trigonum vesicae geschnitten und in das Sigma verpflanzt. Wenn auch die ersten Versuche der Harnableitung über das Colon auf J. SIMON (1851) zurückgehen (STAEHLER), so wurden doch die ersten Eingriffe zur Urinab-

leitung in das Colon mit dem Bekanntwerden der Operation nach MAYDL in größerer Serie und nach gleichartiger Technik durchgeführt. Zugleich konnten damit die ersten positiven Resultate (s. u.) einer Derivationsmethode erzielt werden.

- 1895 BOIFFIN raffte den defekten Lissosphinkter (DEES und DURHAM).
- 1895 CANTWELL dissezierte die Mucosarinne von den Corpora cavernosa penis, formte eine Röhre und vernähte die Schwellkörper über ihr (DEES und DURHAM).
- 1906 TRENDELENBURG excidierte aus dem Dach des Harnröhrentrichters und der Urethra prostatica Gewebskeile und vernähte die Wundränder: erste erfolgreiche Inkontinenzoperation (DEES und DURHAM).
- 1911 COFFEY führte einzelne Harnleiter-Darm-Transplantationen durch, wobei er den natürlichen Mündungsmechanismus des Ureters mit Hilfe eines submukösen Kanals nachzuahmen versuchte (Tunnel-Technik) (COFFEY 1928).
- 1917 MAYO erzielte gute Resultate mit Uretertransplantationen in das Colon, indem er die Harnleiterverpflanzung in zwei Sitzungen durchführte (s. u.) (COFFEY).
- 1917 YOUNG modifizierte die CANTWELL-Operation, um die Ischämie zu vermeiden (YOUNG 1922).
- 1922 YOUNG entwickelte seine Doppelsphinkter-Operation.
- 1949 NESBITs Ureterosigmoidostomie nach der Mucosa-zu-Mucosa-Technik, auch direkte End-zu-Seit-Anastomose genannt.
- 1951 LEADBETTER modifizierte das Prinzip von NESBIT, indem er die Ureteren in einen Muscularis-Schrägkanal näht.
- 1953 MATHISEN läßt bei der Harnleiter-Darm-Anastomose die Ureteren auf einem "Nippel" münden, um den ureteralen Reflux zu vermeiden.

3. Worin versagten die alten Methoden (im Hinblick auf die o. a. Forderungen)?

a. Die Urethroplastiken zur Korrektur der Hypospadie

Bei der Hypospadiabehandlung hat das Vorgehen nach D. BROWNE alle anderen Operationsverfahren verdrängt und ist zur Methode der Wahl geworden. Nach LIPWORTH ist sie das "Ei des Kolumbus" in der Behandlung der unteren Harnröhrenspalte. Die Nachteile der anderen Techniken:

1. Die Distensionsplastik gelingt nur bei leichten - heute nicht mehr operierten - Hypospadiegraden, Dehnungsnekrosen, Striktur, ventrale Deviation bei erigiertem Glied (wie bei der "short urethra") und Sensibilitätsstörungen (v. HACKER), führten dazu, daß diese Methode heute verlassen worden ist.

2. Das Kanalisationsverfahren zog Fisteln, vor allem aber Stenosen nach sich, die eine mehrmonatige, postoperative Bougiebehandlung erforderlich machten. Homoio- oder Heterotransplanate, die man als "Inlay-grafts" verwendete, scheiterten an der Transplantationsimmunität, d. h. nach einer 10-12tägigen Latenz (Dauer der Antikörperbildung) wird eine Homoioplastik aus ihrem Bett gelöst. Nur bei Gammaglobulinmangelzuständen kann sie toleriert werden (KÜMMERLE).
3. Lappenplastiken erfordern wie alle plastischen Operationen besondere technische Begabung. Fisteln und Nahtdehiszenzen haften der Methode DUPLAYS von 1874 an. Technisch schwierig und nicht bei allen Graden anwendbar ist die CECIL-Operation.

b. Die Methoden der Epispadiebehandlung

Die Urethroplastik nach YOUNG zur Korrektur der epispadischen Harnröhre verhindert die Samenausschleuderung, da die mit Blut gefüllten Schwellkörper die Urethra komprimieren (BOEMINGHAUS).

Die Methode nach THIERSCH ist zu langwierig, und Fisteln an den Verbindungsstellen der gebildeten Urethralabschnitte schmälern den Erfolg. Fadenerweiterung und Lappennekrosen machten eine große Zahl von Nachoperationen erforderlich (STETTINER). Auch in dieser Hinsicht hat sich das Verfahren nach DENIS BROWNE bewährt (BOEMINGHAUS).

Die Leistungsfähigkeit der Inkontinenzoperationen scheint von der Geschicklichkeit des Operateurs wie von seiner Individualisierungskunst hinsichtlich der gewählten Methode abzuhängen.

c. Die Derivationsmethoden

Ganz andere Probleme werfen die Operationsmethoden auf, die eine Harnableitung über den Dickdarm anstreben (sogenannte Derivationsmethoden). Von den Ureter-Darm-Anastomosen können die Tunnel-Techniken einen intestino-ureteralen Reflux und eine renale Kontamination nicht verhindern (MATHISEN). Um die komplizierend hinzutretende Mündungsstenose zu vermeiden, operieren NESBIT und LEADBETTER nach dem Prinzip der End-zu-Seit-Anastomose oder Mucosa-zu-Mucosa-Technik; trotzdem läßt sich eine Aszension von Fäkalkeimen nicht vermeiden (MATHISEN). Gleiches gilt für die hypochlorämische Acidose und die Bikarbonatverschiebungen (SWENSON). Zu erwähnen ist noch die Trigonumverpflanzung nach MAYDL. Der Vorzug dieses Verfahrens liegt darin, daß der Ureterenschließungsmechanismus intakt bleibt. Damit wird die

Mündungsstenose vermieden und die Infektionsgefahr, die mit einer isolierten Uretertransplantation gegeben ist, reduziert.

In der folgenden Übersicht sind die einzelnen Verfahren so zusammengestellt, daß die verschiedenen Resultate auf einen gemeinsamen Nenner gebracht worden sind, um einen objektiven Vergleich zu ermöglichen. Allerdings sind die oft die Wahl einer Methode bestimmenden Vorzüge nicht in jedem Falle gleichzusetzen mit einer niedrigen Komplikationsquote.

Tabelle 7: Komplikationen nach den einzelnen Techniken

a) Hypospadie

Autor	Jahr	Methode	Fisteln	Dehis- zenz	Ste- nose	Son- stiges	Fälle
Lappenplastik 88							422
WALTERS	1936	OMBREDANNE	0	4	-	-	32
CREEVY	1938	THIERSCH- DUPLAY	4	-	-	-	9
WEHRBEIN	1943	WEHRBEIN	3	-	-	-	11
LOUGHRAN	1948	OMBREDANNE	4	-	-	1x er- folglos	29
SCHAEFER- ERBES	1950	OMBREDANNE	0	-	-	1x Wund- schorf	25
BYARS	1951	DUPLAY	12(23%)	-	1	-	52
SMITH- BLACKFIELD	1952	BLAIR	8	o. A.	o. A.	o. A.	20
SMITH- BLACKFIELD	1952	BLAIR-WEHR- BEIN-DUPLAY	4	o. A.	o. A.	o. A.	22
ERDELYI	1954	DIEFFENBACH	4	-	-	-	8
ERLEDYI	1954	BUCKNALL- LANDERER	4	-	-	-	6
ERDELYI	1954	OMBREDANNE	6	-	-	-	23
ERDELYI	1954	OMBREDANNE mod.	7	-	-	-	24
SERFLING	1956	THIERMANN	1	-	-	1x Blu- tung	2
CULP	1958	THIERSCH-DUPLAY	5	-	1	-	10

Fortsetzung Tabelle 7: a) Hypospadie

Autor	Jahr	Methode	Fisteln	Dehis- zenz	Ste- nose	Son- stiges	Fälle
CULP	1958	CECIL	18(19%)	6	11	4x Blutg. 6x Schrumpfg.	95
JOHNSON- MARSHALL	1958	WEHRBEIN mod.	8(15%)	-	3	-	54
Tunnelverfahren mit freier Transplantation							206
NOVE- JOSSE- RAND	1914	NOVE- JOSSE- RAND	7	-	4	-	21
YOUNG- BENJAMIN	1948	NOVE- JOSSE- RAND	6	1	-	-	10
ERDELYI	1954	NOVE- JOSSE- RAND mod.	3(7%)	-	-	Dauerdilat.	43
ERDELYI	1954	NOVE- JOSSE- RAND	25(61%)	-	-	-	41
Verbindung d. beiden Urethren							
SERFLING	1956	NOVE-JOSSE- RAND- BORCHERS	1	5	-	-	6
SERFLING	1956	NOVE-MEYER- HELLER	2	-	-	Dauerdilat.	29
SERFLING	1956	SERFLING	2	-	-	-	2
THOMPSON et al.	1957	NOVE-JOSSE- RAND mod.	8(15%)	-	3	-	54
subcutan versenkter Hautstreifen							500
D. BROWNE	1949	D. BROWNE	3(6%)	-	-	-	50
GELBKE	1952	D. BROWNE	0	-	-	-	10
BOSHAMER	1952	D. BROWNE	0	-	-	-	5
D. BROWN	1953	D. BROWNE	8(6%)	-	-	-	134
FOGH- ANDERSON	1953	D. BROWNE	4	-	-	-	34
MUSTARDE	1954	D. BROWNE	(30%)	-	-	-	o. A.

Fortsetzung Tabelle 7: a) Hypospadie

Autor	Jahr	Methode	Fisteln	Dehis- zenz	Ste- nose	Son- stiges	Fälle
subcutan versenkter Hautstreifen							
CONNOLLY	1954	D. BROWNE	8(7%)	-	1	2x Blutung 2x dorsale Narben- retr.	121
MAY-SCHILLER	1956	D. BROWNE	2 negative				36
BOSHAMER	1956	D. BROWNE	5	-	-	-	19
DAHL	1957	D. BROWNE	8	-	-	-	22
CULP	1958	D. BROWNE	18(44%)	-	-	3x Schrumpfg. 1x Keloid	41
BERGER	1960	D. BROWNE	4	-	-	-	13
(MAINZ)	1965	D. BROWNE	4	2	-	-	15

Ein brauchbares Kriterium für den Operationserfolg ist die Häufigkeit von Fistelbildungen. Die Zahlenangaben finden sich in der Tabelle 7a. Betrachtet man ihre prozentuale Häufigkeit, die in den Fällen mit mehr als 40 Operationen in Klammern angegeben ist, so finden wir starke Schwankungen in den Erfolgsstatistiken der einzelnen Operateure. Dagegen scheint bei grober Betrachtung das Ergebnis der Operateure, die nach DENIS BROWNE operiert haben, günstiger zu liegen. Um zu prüfen, ob sich die zahlen,äßigen Ergebnisse bezüglich der Fistelbildung der einzelnen Operationstypen voneinander unterscheiden, wurden die Zahlen in einer Mehrfeldertafel (Tafel 1) gegenübergestellt und auf Unterschiede mit dem χ^2 -Test geprüft.

Bei 2 Freiheitsgraden ergab sich ein Wert $\chi^2 = 24,80$, der hoch gesichert ist ($P < 0,1\%$). Der Vergleich der Erwartungswerte mit den tatsächlich beobachteten Zahlen zeigt, daß nach DENIS BROWNE eine geringere Zahl von Fistelbildungen als erwartet zu verzeichnen ist.

Zunächst werden nun die Lappenplastik und das Tunnelverfahren in einer gesonderten Vierfeldertafel gegenübergestellt (Tafel 2) und $\chi^2 = 1,98$ berechnet (ein Freiheitsgrad). Dieser Wert liegt im Zufallsbereich. Hier ließ sich also kein gesicherter Unterschied nachweisen.

Faßt man die Ergebnisse nach diesen beiden Operationstypen (Lappenplastik und Tunnelverfahren) zusammen und stellt sie denen nach DENIS BROWNE in einer weiteren Vierfeldertafel (Tafel 3) gegenüber, so findet man einen hochgesicherten Unterschied ($\chi^2 = 21,36$ bei einem Freiheitsgrad; $P < 0,1\%$).

Natürlich spielen für das Zustandekommen der Operationsergebnisse bei den verschiedenen Operateuren eine Reihe von Faktoren, beispielsweise der Schweregrad, das Alter der Patienten u. a., eine Rolle. Die Unterlagen, die man in der Literatur findet, bieten keine Möglichkeit, die Operationskollektive nach diesen Faktoren aufzugliedern; damit besteht keine Möglichkeit, die Effekte durch die evtl. Heterogenität des untersuchten Patientenkollektivs auszuschalten. Diese Tatsache beeinträchtigt die Aussagekraft der durchgeführten Tests. Aus der allgemeinen ärztlichen Erfahrung heraus lassen sich jedoch keine Gründe dafür ableiten, daß die einzelnen Operateure Fälle mit wesentlich voneinander sich unterscheidenden Befunden behandelt haben. Es besteht kein plausibler Grund dafür, daß die Indikationsstellung bei den einzelnen Operateuren unterschiedlich war. Daher sprechen die Ergebnisse doch für eine Überlegenheit der Methode nach DENIS BROWNE.

Tafel 1

Verfahren	Fistelbildungen		Zusammen
	ja	nein	
Lappenplastik	b 88	334	422
	e 75	347	
Tunnelverfahren	b 54	152	206
	e 37	169	
DENIS BROWNE	b 64	468	532
	e 94	438	
zusammen	206	954	1.160

$\chi^2 = 24,80$: signifikant bei $P < 0,1\%$

Tafelwert: χ^2 ($f = 2$; $P = 0,1\%$) = 13,82

b = beobachteter Wert

f = Zahl der Freiheitsgrade

e = erwarteter Wert

P = Irrtumswahrscheinlichkeit

Tafel 2

Verfahren	Fistelbildungen		zusammen
	ja	nein	
Lappenplastik	b 88	334	422
	e 95	327	
Tunnelverfahren	b 54	152	206
	e 47	159	
zusammen	142	486	628

$\chi^2 = 1,98$ nicht signifikant

Tafel 3

Lappenplastik und Tunnelverfahren	b 142	486	628
	e 112	516	
DENIS BROWNE	b 64	468	532
	e 94	438	
zusammen	206	954	1.160

$\chi^2 = 21,36$: signifikant bei $P < 0,1\%$

Tafelwert: χ^2 (f = 1; P = 0,1%) = 10,83

b = beobachteter Wert

e = erwarteter Wert

f = Zahl der Freiheitsgrade

P = Irrtumswahrscheinlichkeit

2. Fortsetzung Tabelle 7: b) Epispadie

Autor	Jahr	Methode	Kon- tinenz	Stress- Inkon- tinenz	halb kon- tinent	vollendete Fälle
Kontinenzop.						29
YOUNG	1922	YOUNG	2	-	-	2
MUSCHAT	1927	YOUNG	3	-	-	3
YOUNG (zit. DEES)	1940	YOUNG	12	-	1	13
DEES und						
DURHAM	1942	YOUNG	2	-	-	2
DEES	1949	YOUNG	6	-	-	6
BAUMBUSCH	1965	BAUMBUSCH	2	1	-	3
HDA			Resultat			
NESBIT	1949	NESBIT	gute Ausscheidung			5
LEADBETTER	1951	LEADBETTER	gute Ausscheidung in 7 Fällen (keine Pyelonephritis) 1x Lungenembolie			8
MATHISEN	1953	Tunneltechnik (COFFEY u. a.)	Reflux ohne Zahlenangabe			65
MATHISEN	1953	COFFEY, NESBIT- LEADBETTER	100% Dilatation der oberen Hamwege			22
MATHISEN	1953	MATHISEN	urethrographisch in keinem Fall Reflux			18
STAGNER und HODGES	1963	o. Angabe	1x positiv, 2x Exitus, 6x Pyelonephritis u. a.			9
(MAINZ)	1965	versch. Meth.	Resultate s. u.			5

III. DIE BEHANDLUNG DER HYPO- UND EPISPADIE AN DER CHIRURGISCHEN UNIVERSITÄTSKLINIK MAINZ

1. Hypospadias glandularis

Ist das Orificium urethrae externum lediglich auf die Eichelunterseite verlagert, fehlt die Chorda penis und ist der Ostiumschlitz normal weit (knapp bleistift-dicker Harnstrahl), dann ist keine Operationsindikation gegeben. Möglicherweise kann sich im Erwachsenenalter eine ventrale Penisdeviation auf Grund von fibrosierten Corpora cavernosa urethrae, die nicht mitwachsen, entwickeln. Zum gleichen Resultat können die "short urethra" bzw. die Hypospadias sine hypospadias führen. Im Kleinkindesalter ist der Befund meist negativ; selten ist ein rudimentärer Strang palpabel.

Wünschen die Eltern des Kindes eine Urethroplastik aus kosmetischen Gründen, oder da der Harnstrahl abnorm gerichtet ist, dann läßt sich die Eichelharnröhre nach D. BROWNE mit Hilfe der BOSHAMERSchen Dreiecke bilden. Zu erwähnen sind ferner die Methoden nach THIERMANN oder ARONOFF. Auch kann jede Eichelverletzung Sensibilitätsstörungen nach sich ziehen.

Eine Ostiumstenose wird durch Meatotomie behoben. Man spaltet das Ostium mit einem Scherenschlag und vernäht die Schleimhaut mit den Wundrändern (MAY und SCHILLER). Findet sich distal von dem stenosierten Ostium ein Blindsack, kann man beide durch einen Schnitt verbinden und hat so das Ostium erweitert (D. BROWNE). Oft genügt auch eine Bougierung des Meatus glandis. Eine Vorhautschürze wird abgetragen. Bei querer Chordadurchtrennung oder Zirkumzision besteht die Gefahr der Urethraverletzung mit Fistel- und Strikturbildung (CRAWFORD 39). Allerdings können glanduläre Formen auch versteckte penoscrotale darstellen; denn für den Therapeuten hängt der Schweregrad nicht in erster Linie von der Lage des Ostiums, sondern von der Lokalisation des Endes des Corpus cavernosum urethrae ab (GELBKE 1959).

Tabelle 8: Die Behandlung der Hypospadias glandularis in MAINZ

Anzahl Pat.	der ope- rierten Pat.	keine Be- handlung erforderlich	Meato- tomie	Auf- deh- nung	Chorda- durchtren- nung n. BROWNE	Vor- haut abge- tragen	Phi- mose
16	11	5	3	7	2	1	1

Anm.: Drei Patienten wurden einer kombinierten Behandlung unterzogen, darum deckt sich die Summe der operierten Fälle nicht mit der Anzahl der Patienten.

Entlassungsergebnisse:

Alle 11 Patienten wurden nach etwa 10 Tagen mit funktionell befriedigendem Ergebnis entlassen, d.h. Miktion in normal dickem, bogenförmigen Strahl und ohne Nachträufeln. Die Aufrichtung nach D.BROWNE gelang in beiden Fällen.

Zum Vergleich wurde die folgende Tabelle nach den Angaben von SERFLING zusammengestellt.

Tabelle 9: Die Behandlung der Hypospadia glandularis in HALLE von 1925-1955

Anzahl Pat.	der oper. Pat.	keine Behand- lung	Distension nach BECK	NOVE-JOSS, - MEYER-HELLER	Meato- tomie	Vor- haut abge- tragen	Auf- rich- tung
75	30	45 +	9	12	7	1	1 An- zahl
			2	-	-	-	-Fistel
			3	-	-	-	-Devi- ation
			1	-	-	-	-Ste- nose
			1	-	-	-	-Blu- tung

+ zu geringfügig, zu jung, Begleiterkrankung

2. Hypospadia penilis- perinealis

Vor der Urethroplastik muß der Penis restlos aufgerichtet sein, da nur mit erreichter Potentia coeundi sich psychische Alterationen der Patienten verlieren. Eine einfache Tenotomie ist bei ausgeprägter Penisdeviation nicht ausreichend (GELBKE 59).

a. Die Aufrichtungsoperation nach EDMUNDS

Das Prinzip nach EDMUNDS (1926) führt zu einer optimalen Penisstreckung mit Gewinn der sexuellen Suffizienz. Operationsalter: Die Operation kann in jedem Alter durchgeführt werden, aus Gründen der Psyche (Entwicklung des männlichen Selbstbewußtseins) und des postoperativen Heilungsverlaufs (post pubertatem störende Erektionen) ist das Vorschulalter vorzuziehen, auch wenn die Kleinheit des Gliedes den operativen Eingriff erschwert. GELBKE (57) empfiehlt 1 1/2 bis 2 Jahre, STAEHLE 2, OBERNIEDERMA YR, BOEMINGHAUS und SCHÖBER 3-4, EDMUNDS selbst 4 und HAGEMANN 5 bis 6 Jahre.

aa) Zur Technik

Die Operationsdauer beträgt eine Sitzung. Zunächst wird ein atraumatischer Eichelhaltedraht angelegt (s. Abb. 5a). Die Urethralrinne und die Chorda mit ihren palmblattartigen Ausläufern werden sorgfältig abpräpariert (wie das fibröse Gewebe bei der DUPUYTRENSchen Kontraktur, LEWIS), ohne die Fascia penis oder Corpora cavernosa zu verletzen (EDMUNDS, GELBKE 57). Nicht excidierbares Narbengewebe wird quer eingeschnitten. Auch im Sulcusbereich muß das fibröse Gewebe entfernt werden, um die Abknickung der Glans ausgleichen zu können. Meist muß noch das ektope Ostium umgeschnitten werden, damit sich der Penis völlig aufrichten läßt (BOEMINGHAUS).

Bei unserem Krankengut gelang es in einem Fall, die Distanz zwischen Apex glandis und Ostium zu versechsfachen (0,5 auf 3 cm). GELBKE (59) berichtet über die Zunahme des Abstandes von 2 auf 8 cm in einem Fall. Bei dieser Prozedur wird das Os urethrae perinealwärts verschoben, d. h. der Hypospadiegrad verstärkt sich. Darauf sollte man die Eltern des Patienten hinweisen.

Die an der Glansbasis endende Inzision wird um den Sulcus coronarius weitergeführt, so daß das innere Vorhautblatt durchtrennt wird. Einen ca. 1mm breiten Präputialsaum beläßt man an der Glansbasis (EDMUNDS) (s. Abb. 5b). Ohne vorher wie EDMUNDS ein Knopfloch gebildet zu haben, werden heutzutage beide Vorhautblätter dorsomedial bis auf den Saum am Eichelgrund durchgeschnitten. Die Vorhaut wird durch Dissektion entfaltet und die Schafthaut durch Spaltetierung des Gliedes mobilisiert (GELBKE 57, SERFLING). (s. Abb. 5c Fledermausplastik u. 5d). Die Ränder der Dorsalinzision werden mit dem Saum des inneren Präputialblattes vernäht (EDMUNDS). Mit spannungsfreier Naht werden die lateralen Kanten der mobilisierten Hautpartien über der vollen Wundfläche vereinigt. Die Penisstreckung ist wichtiger als die plastische Harnröhrenrekonstruktion (STAEHLE). Früher war die Urethroplastik das Problem, heute ist es die präparatorisch schwierige Aufrichtung (GELBKE 59).

ab) Postoperative Wundversorgung

Am Ende der Operation wird ein Katheter (bei Kindern 10-12 Charr.) in die hypospadische Urethra eingeführt, um eine Urinbenetzung der Operationswunde zu verhindern; die Wunde wird mit Antibiotica besprüht und nicht verbunden. Zur Infektionsprophylaxe wird man zweckmäßig in der ersten Zeit nach der Operation Breitbandantibiotica verabreichen. Zur Penislagerung wird die Reklination über den Mons veneris nach GELBKE (1959) verwandt, so daß das Wundgebiet gestreckt heilen kann. Der Eichelhaltedraht wird unter Zwischenschaltung eines Gummiringes mit Pflaster an der Bauchhaut befestigt. Ein Drahtbügel hält die Bettdecke vom Operationsgebiet ab. Nach 10 bis 12 Tagen wird der Draht entfernt. Wurden Laschen zur Ödemableitung angelegt, werden diese am 4. Tag herausgenommen.

ac) Postoperativer Heilverlauf

Bei 15 Patienten, die sich wegen Hypospadie einer Behandlung unterzogen haben, wurde in 11 Fällen eine Aufrichtungsoperation nach EDMUNDS, in 2 Fällen eine Narbendurchtrennung vorgenommen. Bei 2 Patienten mit WALLER-STEINScher Fistel bzw. Hypospadia penoscrotalis konnte auf eine Stellungskorrektur verzichtet werden. Da die Operation in einem septischen Gebiet ausgeführt wird, auch wenn der Urin als steril angesehen werden kann, traten einige intercurrente Komplikationen auf. Sie nahmen aber keinen negativen Einfluß auf das Resultat. Bedeutungslos sind die Varizellen- und Rubeolenerkrankung, die je ein Patient während seines Krankenhausaufenthaltes durchmachte.

Tabelle 9: Intercurrente Komplikationen nach Aufrichtungsoperation

Opera- tionsart	Zahl der Operierten	Zahl der Befallenen	Fieber	vorüber- gehend. Harninfekt	Schwell- körper- blutung
EDMUNDS	11	2	2	4	1
and. Auf- richtg.	2	1	1	0	1

In der folgenden Übersicht werden die Fälle aufgeführt, die wegen einer persistierenden Komplikation nachoperiert werden mußten.



Abb. 5a: Aufrichtungsplastik nach EDMUNDS I; atraumatischer Halte-draht. Der Einstich erfolgt am Apex glandis, der Ausstich in der Frenulum-gegend.

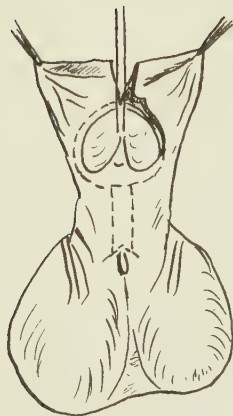


Abb. 5b: Aufrichtungsplastik nach EDMUNDS II; Art der Schnittführung. Beginn der Entfaltung der Vorhautblätter. Ein ca. 1 mm breiter Präputialsaum wird belassen.

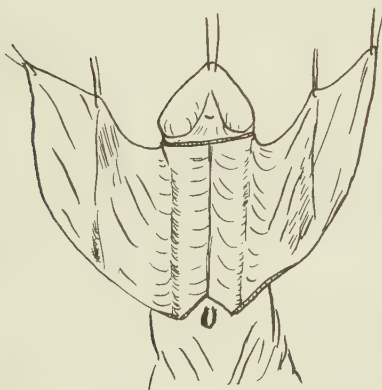


Abb. 5c: Aufrichtungsplastik nach EDMUNDS III; vollständige Vorhaut-entfaltung nach Chordaexstirpation. Penisschaft skelettiert. (Fledermaus-plastik).



Abb. 5d: Aufrichtungsplastik nach EDMUNDS IV; die Ränder des dorsalen Längsschnittes sind mit dem Präputialsaum vernäht. Vereinigung der Penishautschnittsränder an der Peni-svolarseite mit Catgutknopfnähten. (Abb. 5a-d nach GELBKE 1952)

Tabelle 10: Persistierende Komplikationen nach der Aufrichtungsoperation

Operationsart	Anzahl der op. Pat.	Betroffenen	ungenügende Aufrichtung	Wundnekrose p. s. -Heilung
EDMUNDS	11	2	1	1
and. Aufrichtung	2	1	0	1

Nachteile der Methode von EDMUNDS sieht MAY (97, 98, 99) in der Bildung volarer Querfalten bzw. dem ventralen Hautüberschuß und dem Verlust der für die Urethroplastik angenehmen Vorhautreserve. CECIL glaubt, die Vorhautverlagerung beeinträchtigt die Urethaneubildung, und CRAWFORD (39) beobachtete ventralen Hautmangel auf Grund der Narbenbildung.

BOSHAMER, CRAWFORD (38, 39) und MAY führen darum mit DENIS BROWNE (1949) die quere Chordadurchtrennung mit anschließender Längsnaht durch (Tenotomie). D. BROWNE erreicht durch eine dorsale Entlastungsinzision spannungsfreie Wundrandadaptation. BURNS und BECKMANN schieben zusätzlich die Chorda perinealwärts. Eine Kombination der Tenotomie und der Defektdeckung nach EDMUNDS stellt die "pull-push-procedure" MICHAŁOWSKI und MODELSKI dar.

Eine andere Gruppe von Autoren plädiert zwar für die Chordaexstirpation, nimmt aber die Defektdeckung nach MEYER-BURGDORFF wegen des reichlichen Hautmantels (SERFLING, GYARMARTHY, BERGER), nach BLAIR und BYARS (LEWIS, SMITH und BLACKFIELD) oder mit Hilfe der Z-Plastik (ERDELYI) vor.

b. Die Urethroplastik nach D. BROWNE

GELBKE kann 1955 - 3 Jahre nach seiner Erstbeschreibung in deutscher Sprache, 6 Jahre nach der Erstpublikation durch D. BROWNE - feststellen, "die ebenso genial einfache und unorthodoxe DENIS BROWNEsche Hypospadioperation hat in der gesamten plastischen und rekonstruktiven Harnröhrenchirurgie stärkste Beachtung gefunden". Sie erfüllt alle 5 oben erwähnten Forderungen für eine ideale Korrekturoperation und beruht auf der eigenartigen Tatsache, daß Penishaut praktisch niemals ein Keloid bildet, noch verdickt oder kontra-

hiert sich das Unterhautgewebe im Granulations- und Heilungsverlauf wie an anderen Körperstellen (D. BROWNE). Es wird nur von einem Fall berichtet, in dem sich nach einer D. BROWNE-Plastik Keloid gebildet hat (CULP). ALKEN, BÜSCHER, BOSHAMER, ARONOFF, STAEHLER, WILLIAMS, BOEMINGHAUS, SCHÖBER, OBERNIEDERMA YR u. a. operieren penile, scrotale und perineale Hypospadien nach diesem Verfahren, welche sich somit den Platz einer Standardoperation erobert hat. Sogar SERFLING, der die Methode nach NOVE-JOSSERAND-MEYER-HELLER verfißt, gesteht ihr "bestechende Einfachheit und Erfolgssicherheit" zu.

Aber auch an Kritikern hat es nicht gefehlt (beispielsweise NESBIT, BUTLER und WHITAKER). Eine besonders scharfe Feder führen SMITH und BLACKFIELD (1952): DENIS BROWNE habe diese Operationsmethode "in allen Aspekten wiedererweckt und keine Arbeiten zitiert". Er berichtet ziemlich aufsehenerregende Resultate mit der MARION-DUPLAY-Operation, und da sie einige fundamentale Prinzipien der Chirurgie zu verletzen scheine, fordert sie eine kritische Betrachtung. Die Anwendbarkeit als Standardmethode bei allen Graden der unteren Urethralspalten bestreiten sie, da bei den scrotoperinealen Hypospadien der Streifen nur aus behaarter Haut gebildet werden kann. Somit erscheint es ihnen "zweifelhaft, ob sie die Prüfung der Zeit übersteht". BYARS mußte 23% Fisteln mit der Methode DUPLAYS (von 1874!) in Kauf nehmen, darum ist es "schwierig zu sehen, wie eine versenkende-Hautstreifen-Operation eine signifikant kleinere Anzahl von Fisteln genießen sollte". Allerdings konnte nach DENIS BROWNE kein Autor über eine Fistelquote von nur 6% berichten!

DENIS BROWNE (1953) sieht sich damit gezwungen, seinen Kritikern die Eigenständigkeit seiner Operationstechnik gegenüber der von DUPLAY und MARION zu demonstrieren. Seine Operation sei in Grundzügen der DUPLAYSchen verwandt, nur in der speziellen Durchführung, die sie zum Erfolg machte, unterscheide sie sich. Von 12 Punkten, in denen D. BROWNE die erfolgsbestimmenden Modifikationen des DUPLAYSchen Verfahrens angibt, sei nur erwähnt, daß im Grunde eines Scrotum bipartitum eine Schleimhautrinne verläuft (PAUL et al.). Bei der Operation der perinealen Hypospadie muß also keine haartragende Haut verwendet werden, wie SMITH und BLACKFIELD glauben.

ba) Experimentelle Grundlagen der DENIS BROWNESchen Operationsmethode

Als THIERSCH (1869) in der zweiten Sitzung seiner Epispadieoperation den Meatus glandis gebildet hat, indem er die Eichelrinne umschneidet, versenkte und die lateralen Anteile der Glans medial darüber vernähte und SIMON DU-

PLAY 1880 das Prinzip des subkutan verlagerten Hautstreifens auf die Bildung der ganzen Urethra ausdehnte, war nur bekannt, daß unter die Cutisoberfläche verlagertes Epithel Hohlräume bildet, z. B. Dermoidbildung im Gesicht (BOEMINGHAUS). Die Empirie nahm das Experiment vorweg.

KAUFMANN berichtet 4 Jahre später über folgende Versuchsreihe: Er umschneidet an haarfreien Hühnerkämmen und -bärten ovale Epithelareale, erhebt die lateralen Hautränder darüber und näht sie spannungsfrei aneinander (Enkatarrrhaphie). Vom 80. Tag an hatte sich der Hohlraum epithelialisiert unter Mitnahme des Coriums. In das Narbengewebe wächst das Epithel nicht vor, d. h. es finden sich keine mit Epithel ausgekleideten Fistelkanäle.

DAVIS und TRAUT berichten 1926 über "die Produktion von epithelialisierten Röhren und Zysten", nachdem sie bei Hunden Ganzhautlappen unter der Bauchmuskelfaszie deponiert hatten. Sie konnten nur eine geringe Schrumpfungstendenz beobachten. Das bestätigt die Harnröhrenchirurgie, die ja tatsächlich kaum Strikturen einer nach DENIS BROWNEschem Prinzip gebildeten Urethra kennt.

ZIMCHES (1931), der bei ähnlichen Versuchen die Art der Epithelien variierte, sah von der 3. Woche ab Epithelneogenesen (vergleichbar jeder Wundepithelialisierung) und hufeisenförmige Epithelumbiegungen. Metaplasie zeigte das Epithel nicht.

Einen weiteren Beitrag lieferte BUTCHER (1946). Er hat dreieckige, gestielte (damit die ursprüngliche Vascularisation und Innervation beibehalten werden) Lappen unter die Haut oder in die Peritonealhöhle von Ratten vergraben. Nach 7 bis 8 Monaten degenerierten die Haarfollikel und vergrößerten sich die Talgdrüsen. Verwendet man in Kenntnis dieser Feststellung haartragende Haut bei der Urethroplastik, so findet man die Degenerationszeit zu lang, um Haarinkrustationen zu vermeiden (s. u.).

NESBIT, BUTLER und WHITAKER (1950) nehmen D. BROWNEs Publikation seiner Methode zum Anlaß, in ähnlicher Weise wie ihre Vorgänger an Hunden und Ratten zu experimentieren; dabei haben sie vor allem die Maße der Zirkumferenz bzw. Schrumpfungstendenz der röhrenförmigen Epithelialisierung im Auge; denn das neugebildete Lumen ist von sich retrahierendem Granulationsgewebe umgeben. Sie resümieren, daß der nach dieser Methode operierende Chirurg kaum eine größere Epithelfläche gewinnen wird, als er zu Beginn der Operation umschnitten habe. Somit erhebe sich die Frage, ob die D. BROWNEsche Hypospadiеoperation tatsächlich Vorteile gegenüber dem Verfahren nach THIERSCH-DUPLAY hat. Letztlich bleibe der Streifen doch

ein Streifen, der obendrein noch atrophiere und so die Kontraktion unterstütze. Trotz dieser skeptischen Feststellung hat sich das Verfahren nach D. BROWNE behauptet.

bb) In welchem zeitlichen Abstand zur Stellungskorrektur sollte die Urethroplastik nach D. BROWNE durchgeführt werden?

Nach vollendeter Aufrichtungsoperation läßt BOEMINGSHAUS eine Zeit von zwei Jahren, MAY (1957) von 6 Monaten und BÜSCHER von 3 Monaten verstreichen, bevor in zweiter Sitzung die Urethra gebildet wird. Bei unserem Krankengut betrug der mittlere Abstand zwischen beiden Operationsschritten bei 13 Patienten etwa 4 Monate. Operiert man in zu schneller Folge, verschlechtert sich die Heilungstendenz und steigt die Fistelquote.

Nach DENIS BROWNE, WILLIAMS und GELBKE sollte aus psychischen und psychosexuellen Gründen (s. o.) die zweite Sitzung der Hypospadioperation rechtzeitig vor der Einschulung beendet sein. HAGEMANN glaubt nicht, daß ein Überschreiten dieses Zeitpunktes psychologische Konsequenzen mit sich bringe.

Als Operationsalter empfiehlt STAHLER das 4. Lebensjahr, ARONOFF und GELBKE das 4. bis 6., BOEMINGHAUS das 5. bis 6. und BOSHAMER erst das 6. Lebensjahr. Bei hypoplastischem Genitale operiert MAY (1955) im 12. bis 13. Lebensjahr.

bc) Die Technik der Methode nach D. BROWNE

Die Operation wird in einer Sitzung ausgeführt. Zur Desinfektion sollte keine Jodtinktur genommen werden, da eventuell eine Überempfindlichkeit der Scrotalhaut besteht. Während der Narkose darf kein Adrenalin verwendet werden, da es die Ernährung des Lappens gefährdet und eine postoperative Blutung nach sich ziehen kann (SERFLING).

Das Glied wird mit dem atraumatischen Eicheldraht gestreckt gehalten, um die Boutonnière zur perinealen Harnableitung (D. BROWNE) vornehmen zu können (s. Abb. 6a). Eine suprapubische Fistelung nimmt MAY (1956) bei Hypospadiä perinealis vor.

Ein NELATON-Katheter mit inwendiger Knopfsonde wird in die Blase eingeführt. Die Sonde wird bis in die Pars bulbosa urethrae zurückgezogen. Mit einem Diathermieschnitt gegen die Knopfsonde, die im Katheter dammwärts gedrückt wird, eröffnet man die Urethra. Die Sonde wird entfernt, die di-



Abb.6a: Urethroplastik nach DENIS BROWNE I;
mit dem atraumatischen Eichelhaltedraht wird der Penis gestreckt ge-
halten. Zur Lage des hypospadischen Ostiums s. Abb.4.
(Operation P.W., 16 Jahre, Kbl. 2905)



Abb.6b: Urethroplastik nach DENIS BROWNE II;
an der Penisvolarseite wird der zu versenkende Hautstreifen inklusive
des hypospadischen Ostiums umschnitten.

stale Katheterschleife durch die Urethrostomie herausgezogen und die proximale in der Blase belassen (GELBKE 57). Die Harnableitung verhindert eine Urinbenetzung der Wunde (besonders bei Blasenstenosen) und umgeht den Fremdkörperreiz auf das Operationsgebiet. Der Vorteil der perinealen gegenüber der suprapubischen Drainage liegt darin, daß sie am tiefsten Punkt der Harnblase erfolgt. SCHOBER führt die Boutonnière bereits 8 Tage vor der eigentlichen Plastik aus, damit die Tenesmen der Kinderblase mit Operationsbeginn überstanden sind.

An der Penisvolarseite wird ein Hautstreifen inklusive des hypospadischen Ostiums umschnitten (s. Abb. 6b). Der Streifen sollte bei Kindern 15 mm, bei Erwachsenen 20 bis 25 mm breit gewählt werden. Die Weite der neugebildeten Urethra läßt sich berechnen (BOSHAMER, 1952): Die Hautstreifenbreite entspricht etwa dem Kreisumfang $2\pi r$ (vgl. NESBIT et al.). Aus einem 20 mm breiten Streifen bildet sich eine Röhre mit einem Durchmesser von ca. 6,4 mm = 21 bis 22 Charr.

Die seitliche Penishaut wird in ganzer Zirkumferenz mobilisiert unter vorsichtiger Dissektion von den Schwellkörpern, deren Verletzung zu sehr unangenehmen Nachblutungen führen kann (s. Abb. 6c). Gummilaschen werden von der Wunde durch kleine Scrotalhautinzisionen nach außen geführt, um das Wundsekret abzuleiten. So klingt das postoperative Ödem schneller ab. SCHOBER und PANZER geben Alpha-Chymotrypsin zur Ödemprophylaxe. Ein dorsaler Entlastungsschnitt (D. BROWNE) über die ganze Schaftlänge, der in etwa 3 Wochen epithelialisiert, ermöglicht eine breite, spannungsfreie Adaptation der lateralen Penishautlappen über dem versenkten Streifen, dem "Mutterboden" der neuen Urethra (OBERNIEDERMA YR).

Die großflächige Penishautvereinigung gelingt mit Hilfe der "Doppelstopnähte" DENIS BROWNEs. Der eine Stop (Glasperle) drückt auf jeder Seite gegen die Haut, der andere Stop (Bleiplombe) verhindert das Abrutschen der Glasperle von dem Draht (D. BROWNE, 1949).

Die Glasperlen werden locker fixiert, um Platz für das postoperative Ödem zu haben. Anstelle der Glasperlen wurden bei unserem Krankengut Gummidrainen verwandt. Dadurch verteilt sich der Plombendruck gleichmäßig auf die ganze Nahtleiste (vgl. GYARMARTHY und HAGEMANN) (s. Abb. 6d). Zu straffe Doppelstopnähte begünstigen die Entstehung von Nekrosen und Fisteln (OBERNIEDERMA YR). Die Hautränder werden mit feinstem Catgut vernäht.

Das Orificium externum liegt im Sulcus coronarius bei der Hypospadias glandis. Das ist ausreichend für eine normale Funktion des Organs.

bd) Modifikationen

1. CRAWFORD 39, GYARMARTHY und MAY 98 setzen die Inzision beiderseits des Streifens bis zur Eichelspitze fort, da sie eine apikale Mündung der Urethra anstreben. An der Glansunterseite werden lateral des Streifens zwei kleine Dreiecke scarifiziert. Die distalen Abschnitte der Penishautlappen werden auf diese Dreiecke (BOSHAMER, 14) genäht, bevor man die Doppelstopfnähte anlegt (MAY, 98).

2. Nahtmodifikationen

BOBBIT nimmt anstelle der Zylinder Aluminiumröhrchen von 2,5 cm Länge, die er nur an ihrem Ende zusammenkneift. Tritt Spannung auf, knipst er das zerquetschte Ende ab, lockert das Röhrchen und plombiert es wieder (Retentionsnähte). Drucknekrosen sollen ohne eine Naht zu entfernen vermieden werden.

Ähnliche Überlegungen ließen BAUMBUSCH, HAGEMANN und GYARMARTHY die Perlen mit ganzen oder halbierten Gummidrainen vertauschen. Bei Ödemspannung können einzelne Nähte entfernt werden. GROSS adaptiert die Penishautlappen mit folgendem Apparat: Zwei elastische Federn wirken auf zwei Leisten mit aufgeklebten Gummiringen. Denselben Effekt erreichen BOSHAMER und BOEMINGHAUS, indem sie die Doppelstopfnähte durch stumpfe MICHEL-Klammern ersetzen (HELLER-Prinzip). Auf diese Art können keine Stichkanalfisteln auftreten. CRAWFORD (38, 39) näht Subcutis und Cutis mit Draht breit aneinander. Mit fortlaufender Naht vereinigt er die lateralen Hautränder darüber. Dann prüft er mit einer CaCl-Spritze die "Wasserdichte" der Nähte. Den Patienten läßt er bereits postoperativ durch die neue Urethra urinieren. Zweifellos begleiten erhebliche Dysurien die Miktion.

3. MACLEOD CLOUTIERs Variation der Stripmethode

In erster Sitzung exstirpiert er die Chorda im Sulcusgebiet. Die grabenähnliche Wundfläche deckt er mit einem Präputialvollhautlappen, den er durch Zirkumzision gewonnen hat. Die Grabenränder vereinigt er über einem Katheter. Die zweite Sitzung nimmt er drei Monate später vor, wenn das Grabentransplantat Gelegenheit zu schrumpfen hatte. Im Prinzip geht er wie DENIS BROWNE vor. Lediglich die Doppelstopfnähte ersetzt er durch eine zweischichtige Catgutnaht. Den dorsalen Entlastungsschnitt deckt er mit freier Oberschenkelhaut, damit die unterminierte Penishaut nicht auf das Dorsum zurückgleiten kann.



Abb. 6c: Urethroplastik nach DENIS BROWNE III;
Zustand nach Mobilisation der lateralen Penishaut in ganzer
Zirkumferenz.

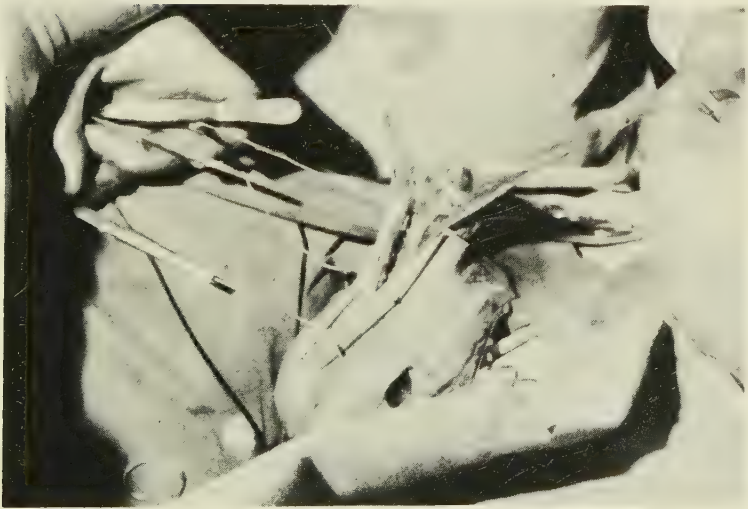


Abb. 6d: Urethroplastik nach DENIS BROWNE IV;
Adaptation der lateralen Penishaut über dem versenkten Hautstreifen
mit Hilfe der Doppelstopnähte. Dabei werden die Drahtnähte mit
Bleiplomben, die gegen die Gummidrains drücken, fixiert.

be) Die Operation nach DENIS BROWNE als Universalmethode

Die Anwendung der Stripmethode ist nicht nur auf die Hypospadie beschränkt, sondern erstreckt sich auch auf (D. BROWNE 1953):

1. Die Korrektur eines intersexuellen Habitus mit einer Vaginalöffnung hinter dem Urethralostium. Beispiele s. Abschnitt über Pseudohermaphroditismus.
2. Die Korrektur eines mit Hypospadie vergesellschafteten ektopischen, urethralen Anus.
3. Den Verschluß von Harnröhrenfisteln (vgl. die Methode nach HELLER),
4. Die Urethroplastik bei Epispadie ohne Inkontinenz.
5. Die Inkontinenzbeseitigung bei Epispadie: der Blasenhalsh wird von der Mucosa bis auf einen schmalen Streifen denudiert, dann wird der Muskel fest darum genäht.
6. Die Beseitigung von Urethralstrikturen: Operation nach JOHANSON.
7. Die Bildung eines Tränenganges.

bf) Postoperative Wundversorgung

Einen guten Überblick der Heilungsbedingungen nach Operationen am Penis gibt die Zusammenstellung von CRAWFORD (1961):

Tabelle 11: Günstige und ungünstige Heilungsbedingungen am Penis

(1) Gute Blutversorgung	(1) dünne, leicht reißende Haut
(2) geringe Narbenkontraktion	(2) Urindruck auf das Wundgebiet
	(3) postoperative Erektionen
	(4) postoperative Ödeme
	(5) Retention von Blutklümpchen
	(6) Infektionsgefahr wegen der Feuchtigkeit und der Nähe des Anus
	(7) reiche Nervenversorgung
	(8) ängstliche Eltern

Die Operationswunde bleibt offen, wird aber mit Antibioticis besprüht (D. BROWNE), da die Operation in einem septischen Gebiet durchgeführt wird. Die Unterbauchlagerung kann zu Zirkulationsstörungen führen wegen der Penisreklination. Ein Wickelverband, z.B. Wattekranzverband, erlaubt keine Kontrolle der Hautdurchblutung (Stauung, Hautverfärbung), und das

Glied kann unbemerkt in sich zusammensinken. Darum empfiehlt BOEMING-HIAUS die verbandlose Senkrechtelevation. Am 4. Tag nach der Operation werden die Gummilaschen entfernt, am 8. Tag die Doppelstopnähte, am 9. bis 10. der Dammkatheter. Die Perinealfistel schließt sich normalerweise in 3 bis 4 Tagen (25, 97, 98, 123). Ein operativer Verschluß der Katheterfistel mußte bei unserem Krankengut einmal vorgenommen werden; allerdings ist bei diesem Patienten bei vorausgegangenen Operationen stets perineal gestelt worden. Die Hautdrahtnähte zieht SCHOBER nach 10 bis 12 Tagen.

bg) Postoperativer Heilverlauf

Von 16 Patienten mit einer höhergradigen Hypospadie wurde in 15 Fällen eine operative Korrektur vorgenommen. Ein Patient, der Hypospadie im Rahmen eines Status dysraphicus aufwies, wurde lediglich durchuntersucht. Sein Fall wurde o. erörtert.

Tabelle 12: Urethrarekonstruktion bei peniler-perinealer Hypospadie

Behandlg.	H. penis	penoscro- talis	scro- talis	peri- nealis	inkom- pleta	total
D. BROWNE	5 ⁺	2	6	-	1	14
Urethropl.	-	-	-	1	-	1
keine	1	-	-	-	-	1

+ darunter 1 x Zustand nach 13 mal voroperierter Hypospadie.

Komplikationen

An erster Stelle der Komplikationen nach Urethroplastik stehen die Fisteln, die sich durch Epithelialisierung der Stichkanäle bilden. In das Narbengewebe zwischen den Nähten wächst das Epithel nicht vor (KAUFMANN). Ein Fadeninfekt oder ein Faden, der bei postoperativer Schwellung das Gewebe durchschneidet, kann zu Stichkanalepithelialisierung Anlaß geben (MATZNER). Darum plädiert BERGER dafür, daß die Doppelstopnähte nach dem Abklingen des Penisödems gezogen werden. Als Folge zu straffer Nähte oder Klammern treten Decubiti mit anschließender Nahtdehissenz auf. Besonders lästig wirken sich bei älteren Patienten Erektionen aus. Die festsitzende Naht schneidet bei wiederholtem Auftreten durch und wird insuffizient. Eine Präventivmaßnahme stellt die Sedierung der betreffenden Patienten dar, etwa mit Bromural. CECIL

appliziert Bromiden und HMC Nr. 2 Östrogen. THIERMANN versucht, die nächtlichen Erektionen durch mehrmaliges Wecken zu vermeiden.

In der folgenden Übersicht werden der Vollständigkeit halber auch die intercurrenten Komplikationen aufgeführt. Sie beeinträchtigen den Heilprozeß nicht wesentlich.

Tabelle 13: Intercurrente Komplikationen nach der Urethroplastik

Behandlg.	Fieber	Leukoc. u. Erythrocyt. im Urin	Nachblutung	Anzahl d. Pat.
D. BROWNE	2	1	1	3
Urethropl.	-	-	-	-

Tabelle 14: Persistierende Komplikationen nach der Urethroplastik

Behandlg.	Fistel	Dehiscenz	Wundnekrose	Anzahl der Patienten
D. BROWNE	3	3	-	6
Urethropl.	1	-	-	1

Tabelle 15: Nachoperation bei 7 Patienten

Fistelexcision	5
D. BROWNE	1
Keine	2

Anm.: Da in einem Fall die Kombination zweier Nachoperationen vorkam, übersteigt die Operationszahl die Zahl der Patienten.

Tabelle 16: Zustand bei Entlassung aus der Krankenhausbehandlung

	funktionell	gut	Fistel	Ostium am Penisschaft	total
Anzahl d. Pat.	9		4	2	15
(Prozent	60		27	13	100)

c. Unsere kritische Bewertung anderer Maßnahmen zur Urethra Neubildung

Besonders die amerikanischen Urologen geben sich nicht mit der Stripmethode von DENIS BROWNE zufrieden. LEWIS: Es gibt keine Standardmethode. BACKUS und DE FELICE: Keine Methode wird die Universal-Lösung bringen. Aber auch THIERMANN vertritt die gleiche Meinung. Die verschiedenartigen Verfahren des letzten Jahrzehnts lassen drei Prinzipien erkennen:

1. Einzeitige Operationen

ARONOFF (1963) korrigiert die sub- et iuxtaglandulären Hypospadiengrade mit einer Plastik, die auf der von EDMUNDS (1926) angegebenen Methode der Hypospadienbehandlung in drei Schritten basiert, aber so modifiziert ist, daß sie in einer Sitzung durchgeführt werden kann. PERSKY et al. (1962) und BROADBENT et al. (1961) umschneiden einen peripher gestielten Lappen, excidieren die Chorda, konstruieren eine Röhre über einem Katheter und decken die Wunde mit Haut, die um den Penis spiralig fixiert wird, in einem Operationsakt. CRAWFORD (39) lehnt die Einschnitt-Operationen ab.

2. Die rekonstruierte Urethra wird mit Scrotalhaut gedeckt

MICHAŁOWSKI u. MODELSKI (1963) sowie CULP operieren nach CECIL. Aus haarfreier Penishaut wird eine Harnröhre geformt und in die angefrischte Scrotalhaut genäht. Penis- und Scrotalhaut vereinigen MICHAŁOWSKI und MODELSKI mit DENIS BROWNESchen Doppelstopnähten. Die Aluminiumzylinder vertauschen sie mit Spiralfedern. Drucknekrosefisteln sollen vermieden werden.

Nach drei Wochen wird der Penis vom Scrotum befreit. Auch WILLIAMS nennt dieses Verfahren "gebräuchlich", das in seiner Grundidee auf BOUISSON (1861), vor allem aber auf LANDERER, BIDDER (1891) und BUCKNALL (1907) zurückzuführen ist. Ganz ähnlich ist das Prinzip nach BLAIRS, das SMITH und BLACKFIELD (1952) vorziehen.

JOHNSON, MARSHALL (1958) und LEWIS (1962) konstruieren im Rahmen der Aufrichtungsoperation eine WEHRBEINSche Scrotalröhre, die im II. Akt aufgeschlitzt und über die Penishautröhre genäht wird. Die distale Tülle der neuen Harnröhre ziehen JOHNSON und MARSHALL durch die tunnelierte Glans.

3. Freie Lappenplastik und Penistunnellierung

Eine sehr eigenwillige Methode haben THOMSON und GEORGE entworfen: "das Prinzip des dritten Grades". Oberarmhaut vernähen sie über einem

Polyaethylenschlauch zu einer Röhre, die sie mit dem Plastikschauch durch den tunnelierten Penis in das hypospadische Ostium einführen. Der Polyaethylenschlauch wird durch eine medioscrotale Urethrostomie herausgeführt und als Dauerdilatator für 1/2 bis 1 Jahr belassen. Zur Harnableitung schieben sie durch diese künstliche Fistel einen Katheder in die Blase. Aus der Hypospadias penis (2. Grad) wird eine Hypospadias scrotalis (= 3. Grad). Drei Operationsakte sind erforderlich. Über die Leistungsfähigkeit dieser Methoden, die technisch schwieriger als das Stripverfahren D. BROWNEs sind und den Patienten erheblich belasten (besonders die Prozedur nach THOMSON und GEORGE), orientiert Tabelle 7a und b.

3. Epispadie

Über die operative Korrektur der partiellen, kompletten und totalen Epispadie soll anhand von 9 Patienten: 5 Fälle von Epispadia totalis, 3 Fälle von Epispadia totalis, 3 Fälle von Epispadia completa und 1 Fall von Epispadia partialis, referiert werden. Weiterhin werden die Schwierigkeiten, die sich dem Heilprozeß entgegenstellen, ein primär gutes Resultat zunichte machen können und Nachoperationen über den ersten chirurgischen Behandlungsplan hinaus erfordern, dargelegt.

a. Epispadia partialis

Pat. Erich P. (Kbl. 24923), 18 Jahre. Die Blasensphinkteren erwiesen sich als funktionstüchtig. Die Rekonstruktion einer Urethra, die den oben angegebenen Forderungen genügen soll, wird in drei Operationsschritten vorgenommen.

1. Sitzung (11.11.52): Nach dem Prinzip von DUPLAY (1874) wurde an der Penisvolar- und Scrotumvorderseite ein depilierter Hautstreifen umschnitten und über einem Katheter zu einer Röhre vernäht. Die Penishaut wurde soweit unterminiert, bis ihre Vereinigung über der neugebildeten Harnröhre spannungsfrei gelang. Das Rohr wurde durch die Glans gezogen und apikal fixiert. Die Harnableitung übernimmt ein in die epispadische Harnröhre eingeführter Katheter.

Die Heilung erfolgte per primam, aber die neugebildete Urethra mußte vier Wochen lang bougiert werden, um einer Stenose vorzubeugen.

2. Sitzung (23.1.53): Nach dem Vorschlag von BRANDT (1935) wurde die subsymphsäre mündende, trichterförmige epispadische Harnröhre umschnitten

und bis zur Pars prostatica freipräpariert. Der Urethralstumpf wurde soweit mobilisiert, bis er aus einer paramedianen Damminzision herausgezogen und dort fixiert werden konnte. Aus der partiellen Epispadie ist eine perineale Hypospadie geworden (FLOCKS und CULP (1959) nutzen diese Verlagerung der Urethra membranacea bei Epispadie mit Inkontinenz aus; dabei soll das Diaphragma urogenitale die Sphinkterfunktion übernehmen).

Die dorsale Epithelrinne, die unverschieblich mit der Fascia penis verwachsen ist, wird disseziert. Eine Gliedstreckung - sie erübrigte sich bei unserem Patienten - ist erforderlich, wenn ein fibrosiertes Lig. suspensorium den Penis an der Symphyse in Steilstellung fixiert. Eine Richtungsverbesserung wird in einigen Fällen erreicht, wenn man die Aufhängebänder durchtrennt (GELBKE 1959).

Wegen ihrer schlechten Einrollungstendenz im Vergleich zur normalen Penishaut (GELBKE 1959), aber auch um eine normale Situation der Urethra zu erlangen, wurde die Plastik an der Volarseite des Penis durchgeführt. Das postoperative Penisödem klingt bald ab. Die Heilung vollzieht sich ungestört.

3. Sitzung (8. 5. 53): Die End-zu-End-Vereinigung des perineal implantierten und distalen Urethralabschnittes über einem Katheter gelang ohne Fistelbildung.

Wenn auch die Scrotalhaut depiliert wurde und nach 7 bis 8 Monaten eine Degeneration der Haarfollikel zu erwarten ist (BUTCHER), mußte 13 Monate nach Abschluß der 1. Sitzung urethrotomiert werden, um ein inkrustiertes Haar zu entfernen. Die Narbenschrumpfung nach diesem Eingriff führte eine Striktur herbei, die durch Narbenexzision bzw. Harnröhrenresektion behoben werden konnte. Bei der Entlassung konnte der Patient im Strahl urinieren. Die Urethra war für einen Katheter bis 19 Charr. passierbar. Auch SERFLING berichtet über einen nach BRANDT erfolgreich operierten Patienten.

b. Epispadia completa ("extreme Epispadie" nach BAUMBUSCH)

Der Urethrarekonstruktion muß wegen Sphinkterinsuffizienz eine Inkontinenzoperation vorausgehen. Den verschiedenen Methoden liegen vor allem drei Prinzipien zugrunde:

1. Rafften des Muskelmantels oder der umgebenden Muskulatur der Harnröhre (MÖBIUS, MICHAŁOWSKI u. MODELSKI 103, MARSHALL-MARCHETTI⁺, STAEHLER u. a.).
2. Kompression der Urethra mit Hilfe eines Pyramidalis- oder Faszienzügels (STAEHLER, MÖBIUS, ALKEN und BÜSCHER u. a.).

⁺

zit. nach ENGELKING et al.

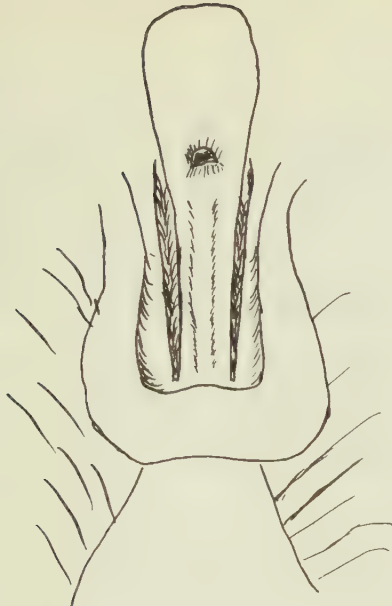


Abb. 7a: Plastik nach BAUMBUSCH I;
Schnittführung. Die Wundränder sind
unterminiert.



Abb. 7b: Plastik nach BAUMBUSCH II;
Abpräparation des Lappens, bis der
Blasensphinkter zur Darstellung kommt.



Abb. 7c: Plastik nach BAUMBUSCH III;
Paramedianschnitt durch die kaudale
Hälfte des Rumpfes. Nach vollständiger
Mobilisation kann der Lappen eingerollt
werden.

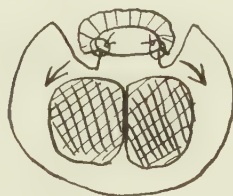


Abb. 7d: Plastik nach BAUMBUSCH IV;
Penisquerschnitt. Anlegen der inneren
Catgutnähte.

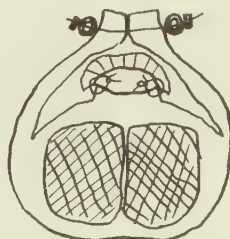


Abb. 7e: Plastik nach BAUMBUSCH V;
Doppelstopfnähte zur Vereinigung der
lat. Penishaut.

3. Verengung der Urethra durch Excision eines Gewebekeils mit anschließender Naht (YOUNG 1922, HANTEN und TOMLIN). Nach YOUNG's Doppel-sphinktermethode operieren DEES (1949), CAMPBELL, MAY (1955), GELBKE (1959), SCHÖBER und BOSHAMER (1963), Allerdings wird bei diesem Verfahren eine abnorm enge Urethra posterior gebildet, die in der Folge leicht strikturieren kann (HANTEN und TOMLIN, SWENDON). Keine Kontinenz erzielten MICHAŁOWSKI u. MODELSKI (1963).

In MAINZ ist von BAUMBUSCH (1964) folgendes Verfahren entwickelt worden, um eine optimale Sphinkterfunktion und eine Urethraneubildung zu erreichen. Diese Methode ist dann besonders anwendbar, wenn mehrere erfolglose Versuche nach anderen Techniken vorausgingen.

ba) die Technik der Plastik nach BAUMBUSCH

Die unter dem Schambein gelegene Harnröhrenmündung wird in einem kranial konvexen Boden umschnitten, wobei die Basis des Lappens breit genug gewählt werden muß und in Höhe der Harnröhrenmündung zu liegen kommt (s. Abb. 7a). Nach ausgiebiger Mobilisation kommt der Blasenhalss zur Darstellung (s. Abb. 7b), und man kann jetzt die gut zugänglichen seitlichen Schenkel des Blasen-sphinkters mit Chromcatgut-Nähten raffén. Soweit entspricht die Methode dem Prinzip der STAHLER'schen Raffplastik.

Beiderseits der meist gut erkennbaren Harnröhrenrinne auf dem Penisrücken wird nunmehr eine Inzision von der Basis des die Harnröhrenmündung umgreifenden Hautlappens bis zur Glans gelegt und durch Präparation erweitert. In diese angefrischten Rinnen wird der leicht eingerollte Lappen gelegt (s. Abb. 7c), so daß der Hautrand des Lappens an den Hautrand der Harnröhrenrinne paßt und sich dort mit inneren Catgutnähten, die von proximal nach distal gelegt werden (s. Abb. 7d), fixieren läßt. Die seitliche Penishaut wird soweit wie möglich mobilisiert, so daß sie über dem fixierten, eingerollten Lappen vereinigt werden kann. Da im Gegensatz zur Hypospadie meist nicht viel Haut zu mobilisieren ist, wird man diese Vereinigung dann nur mit Einzelknopfnähten und nicht mit Doppelstopfnähten vornehmen können (s. Abb. 7e). Daß diese Naht nicht zu stramm sein darf, ist Voraussetzung für eine befriedigende Heilung. Sollte die Entnahmestelle des Lappens schwer zu schließen sein, käme hier eine primäre plastische Deckung in Frage. Es sollte nicht vor dem Erreichen der physiologischen Harnkontinenz operiert werden.

bb) Patientenbeispiele

Nach der o. beschriebenen Methode wurden drei Patienten wegen Epispadie mit Inkontinenz (Epispadia penopubica) operiert.

Bei dem ersten Patienten (J.F., 12 Jahre, Kbl. 5095) war bereits mehrmals mit verschiedenen Operationstechniken eine plastische Rekonstruktion der epispadischen Harnröhre angestrebt worden, ohne eine entscheidende Besserung des Zustandes zu erreichen. Da eine Beseitigung der absoluten Harninkontinenz noch nicht vorgenommen wurde, war der Situs der Epispadie unverändert, d. h. wie präoperativ mit subpubisch ausmündendem Os urethrae und rinnenförmiger Urethra anterior.

Es wurde nun in einer Sitzung (23.4.64) nach dem Prinzip von BAUMBUSCH der dilatierte Blasensphinkter gerafft und die Urethraekonstruktion als Einrollplastik gebildet. Die Harnableitung erfolgte über eine suprapubische Blasen-fistel. Die Korrektur dieser mehrfach voroperierten Epispadie gelang optimal.

Die Operationswunde heilte per primam intentionem. Bereits bei der Entlassung aus der Krankenhausbehandlung konnte der Patient den Urin halten und mit der Miktion entleerte sich die Blase durch die neugebildete Harnröhre in gezieltem, wenn auch etwas verbreiterem Strahl (s. Abb. 8).

Im Fall des 2. Patienten (R.C., 6 Jahre, Kbl. 26302) war ein erfolgloser Versuch der Plastik nach D. BROWNE ohne Sphinkterraffung vorgenommen worden. Die Situation der Epispadie mit subpubisch mündender Harnröhre und Sphinkterinsuffizienz war somit unverändert gegeben.

Auch in diesem Fall bewährte sich das Verfahren nach BAUMBUSCH. In einer Sitzung (19.2.64) wurde nach suprapubischer Harnableitung die distale Urethra neugebildet und die Sphinkterraffplastik ausgeführt. Die Heilung verlief ohne Komplikationen, und die Wunde schloß sich per primam intentionem. Bereits postoperativ hatte sich die Sphinkterinsuffizienz gebessert.

Im Beispiel des 3. Patienten (T.B., 2 Jahre, Kbl. 31902) wurde, ohne daß eine Operation vorausgegangen war, nach dem Prinzip von BAUMBUSCH in einem Operationsakt (25.2.65) die Urethra Korrektur als Einrollplastik und die Inkontinenzbeseitigung vorgenommen. Die Harnableitung erfolgte suprapubisch. Die Heilung der Operationswunde trat primär ein. Die suprapubische Blasen-fistel schloß sich spontan.



Abb. 8: Pat. J.F., 13 Jahre, Kbl. 5095.
Resultat der Plastik nach BAUMBUSCH wegen kompletter Epispadie.
Beobachtungszeit 1 Jahr.

bc) Kritik

1) Haarbildung

Ein Nachteil des Verfahrens ist sicher darin zu sehen, daß für die Urethranneubildung ein Lappen aus haartragender Haut verwendet wird, denn Haare können zum Kristallisationskern von Harnsalzen werden und zum Auftreten von Urethrastensteinen führen. Zwar ist der Hautlappen zum Zeitpunkt der Operation noch unbehaart (Operationsalter in den o. a. Beispielen 12, 6 und 2 Jahre), aber mit der Pubertät müßte sich das Wachstum der Pubes auch auf den Teil der Urethroplastik ausdehnen, in dem Haarfollikel angelegt sind. Da jedoch BUTCHER experimentell beweisen konnte (s. o.), daß bereits 7 bis 8 Monate post operationem die Haarfollikel degeneriert sind und dann mit einem Haarwachstum nicht mehr zu rechnen ist, ist diese Gefahr nicht sehr groß. Man sollte sie in Anbetracht des sonst guten Operationsresultates in Kauf nehmen.

2) Fortbestehen der Inkontinenz

Die einfache Spinkterraffung führt nicht immer zur Kontinenz, wie auch SWENSON angibt. Ferner wird sich eine vollständige Harnkontrolle kaum mit dem Abheilen der Operationswunden einstellen. Der wirksame Blasenschluß mit Hilfe des neugebildeten Spinkters muß erst erlernt werden. SWENSON gibt hierzu ein Jahr und länger an. Tritt dann keine Besserung der Inkontinenz ein, sollte eine Harnleiter-Darm-Anastomose ins Auge gefaßt werden. Spätresultate s. u.

c. Epispadia totalis

Die stets vorhandene Blasenektrophie, die unbehandelt zum frühzeitigen Tod des Individuums führt - abgesehen von ganz vereinzelten Ausnahmen -, stellt eine Hauptindikation zur Harnleiter-Darm-Anastomose (HDA) dar. Eine plastische Rekonstruktion der Blasen-, Harnröhrenspalte und der vorderen Bauchwand wäre den physiologischen Verhältnissen angemessen, scheitert aber im allgemeinen an der zu kleinen und durch häufige Entzündungen (Cystitis cystica) polypös verdickten Blasenschleimhaut. Die lateralen Kanten dieser Platte lassen sich nicht mehr über der eingestülpten Mucosa vereinigen. Selbst wenn eine Blasenplastik operativ-technisch gelungen ist, wächst das ohnehin schon kleine Lumen langsamer als der übrige Organismus oder kontrahiert sich überhaupt schon kurze Zeit nach der Operation (SWENSON).

Derselbe Autor versucht beim 2 bis 3 Wochen alten Kind die Inversions- und Bauchwandplastik. Mißlingt sie, führt er im Alter von 2 bis 3 Jahren (Continentia alvi) die HDA aus. Selbst SWEETSER, der sich sehr für die Blasen-, Bauchwand- und Sphinkterrekonstruktion nach eigenem Verfahren einsetzt, weist auf die Schwierigkeiten und Komplikationen dieses Eingriffes hin:

1. kleine, unelastische Blase,
2. Infektion,
3. vesico-renaler Reflux,
4. die Blasenblutgefäße nahe der vorderen Bauchwand können leicht verletzt werden.

Die Bedeutung der HDA ist demnach unverändert.

Einen Vergleich, wie sich mit der Operation nach COFFEY-MAYO die Ergebnisse nach Harnableitung über den Darm verbessert haben, soll folgende Übersicht ermöglichen (HARVARD und THOMPSON, TRINCKAUF).

Primäre Operationsmortalität:

Methode nach MAKKAS:	57%
Methode nach MAYDL:	22 bis 33%
Methode nach COFFEY:	15, 3%
Methode nach MAYO-COFFEY:	3, 9 bis 12, 5%.

Überlebensrate:

2 Jahre 16 von 49 nach MAKKAS Operierten:	33%
5 Jahre 85 von 98 nach COFFEY-MAYO Operierten:	87%
10 Jahre 83 von 98 nach COFFEY-MAYO Operierten:	64%
15 Jahre 42 von 98 nach COFFEY-MAYO Operierten:	43%
20 Jahre 25 von 98 nach COFFEY-MAYO Operierten:	26%
25 Jahre 12 von 98 nach COFFEY-MAYO Operierten:	12%
30 Jahre 4 von 98 nach COFFEY-MAYO Operierten:	4%

Von den unterschiedlich lokalisierten Ureter-Intestinum-Transplantationen wurden bei dem Mainzer Krankengut die Anastomosen in das Sigma vorgenommen.

Pat. Heinrich W. (Kbl. 7034), 6 Jahre. Die Ureterosigmoidostomie wurde in zwei Operationsakten vorgenommen, damit sich eine temporäre Harnstauungsniere als Folge einer postoperativen Schwellung an der Einmündungsstelle nur auf einer Seite entwickeln kann und der Patient wegen des freien Abflusses der anderen Seite nicht anurisch werden kann.

1. Sitzung (12.6.58): Zunächst wurde der linke Harnleiter in das Sigma nach der Methode COFFEYs überpflanzt. Die Technik COFFEYs (1928) soll nicht im einzelnen erläutert werden, sondern wie bei den folgenden Operationen nur das Charakteristische erwähnt werden.

Die Operation findet in einem septischen Gebiet statt, wenn auch das Sigma präoperativ gespült wird. Die Ureteren werden schräg in die Darmwand eingenäht, damit an der Einmündungsstelle eine Art Valvula gebildet wird (COFFEY).

2. Sitzung (30.7.58): Rechts wurde die Ureter-Sigma-Implantation vorgenommen.

3. Sitzung (8.9.58): Die Blasenschleimhaut wurde excidiert, wobei der Colliculus seminalis mit den Ductus eiaculatorii bewahrt wurde. GELBKE (1959) beläßt die Blasenmuscularis zur Stützung der vorderen Bauchwand.

Bei der Entlassung bestand in der vorderen Abdominalwand noch ein markstückgroßer Defekt, nachdem die Wunde z. T. mit REVERDIN-Läppchen aus dem Oberschenkel gedeckt worden war. Eine hypochlorämische Acidose fand sich nicht.

Patient Katharina W. (Kbl. 3604), 6 Jahre. Ein neben der totalen Epispadie bestehender Analprolaps wurde im 1. Lebensjahr erfolgreich reponiert.

1. Sitzung (7.10.58): Links Ureterosigmoidostomie nach COFFEY.

2. Sitzung (28.10.58): Dasselbe rechts.

3. Sitzung (25.3.59): Exstirpation des Blasenrudiments.

Die Heilung erfolgte komplikationslos. Eine Elektrolytverschiebung im Serum trat nicht auf.

Patient Karl B. (Kbl. 15912), 41 Jahre. Die Ecstrophia vesicae ist wegen des chronischen, mechanischen Reizes (vgl. die Mitteilung von BAUMBUSCH über die mechanische Genese eines Blasenpapilloms, das als Präcancerose aufgefaßt wird) in ein hyperregeneratives Karzinom entartet (s.o.), das die Ureterostien zu verlegen drohte.

1. Sitzung (16.9.60): Da der Patient eine HDA ablehnte, wurde die Implantation beider Ureteren in die Bauchhaut durchgeführt.

2. Sitzung (7.10.60): Die karzinomatöse Schleimhautplatte der Blase wurde radikal entfernt.

3. Sitzung (31.1.61): Eine linksseitige Uretermündungsstenose erforderte eine Ostiumrevision und Reimplantation.

Die Operationswunden hatten sich bei der Entlassung per primam geschlossen.

Patient Marita R. (Kbl. 17181), 3 Jahre.

1. Sitzung (19.1.61): Der linke Ureter wurde nach MATHISEN (1953) in das Sigmoid transplantiert.

MATHISEN läßt die Ureteren auf eine 2 bis 3 cm langen Papille münden. Steigt der intracolische Druck beim Pressen zur Defäkation auf 150 mm Hg, dann kommt es bei apapillärer Anastomose des Ureters zum Defäkationsreflux, da der intraureterale und intrapelvische Druck nur 7 bis 10 mm Hg beträgt (MATHISEN). Die Papille dagegen wird bei Drucksteigerung gegen die Coloninnenwand gepreßt, so daß das Ureterende verschlossen und das Eindringen von Darminhalt verhindert wird.

2. Sitzung (24.2.61): Der rechte Ureter wurde in gleicher Weise implantiert. Im Anschluß daran wurde die Blasenplatte abgetragen und die vordere Abdominalwand verschlossen. Die Resultate MATHISENs sind in Tabelle 7b aufgeführt.

Patient Petra B. (Kbl. 25886), 2 1/2 Jahre.

1. Sitzung (3.5.63): Auf der linken Seite Ureterosigmoidostomie nach NESBIT (1949) - LEADBETTER (1951). NESBIT schneidet den Ureter schräg zur Achse und erhält eine elliptische Öffnung, die einen 3 bis 4 mal so großen Durchmesser wie der intakte Ureter hat.

Zwar ist durch dieses ovuläre Anastomose die Strikturgefahr behoben, aber die Ureterperistaltik allein reicht nicht aus, um eine Keimascension zu unterbinden.

LEADBETTER umgeht diese Schwierigkeit, indem er den Ureter durch einen Schrägkanal der Muscularis führt und direkt mit der Colonmucosa vernäht. Dazu legt er parallel zum Ansatz des Mesosigmoids einen 2,5 cm langen Schnitt bis auf die Mucosa, die er von der Muscularis freipräpariert. Am distalen Ende der Incisionsgrube wird eine kleine Öffnung geschnitten, die kongruent mit dem elliptischen Ureterende sein sollte, damit eine "wasserdichte" Naht gelegt werden kann. Beiderseits der Signa-incision werden Muscularislappen disseziert, um sie spannungsfrei über dem eingepflanzten Ureter vernähen zu können. Die Muscularis vermag das Ureterlumen zu verschließen und den Eintritt von Darminhalt zu verhindern. Mit steigendem intracolischem Druck steigt auch die Ureterkompression.

Ergebnisse von NESBIT und LEADBETTER sind in Tabelle 7b angegeben.

2. Sitzung (12.6.63): Der rechte Harnleiter wurde in analoger Weise transplantiert.

3. Sitzung (16.10.63): Die Blasenschleimhaut wurde excidiert. Anschließend wird eine Bauchwandplastik vorgenommen.

Bei der Entlassung haben sich die Operationswunden gut verschlossen. Die Serumelektrolyte fanden sich im Bereich der Norm. Die Spätresultate dieser 5 Patienten sind u. aufgeführt.

C. SPÄTRESULTATE NACH HYPO- UND EPISPADIE- OPERATION

Um das dauerhafte Gelingen der operativen Korrektur der Hypo- und Epispadie beurteilen zu können, haben wir unsere wegen höhergradiger Hypospadie und Epispadie behandelten Patienten nachuntersucht. Die auf diese Weise gewonnenen Spätresultate zeigen, ob eine ordnungsgemäße Miktion, sexuelle Suffizienz und Harnkontinenz erreicht worden sind. Hierzu stellten wir nun die folgenden drei Kardinalfragen:

1. Ist die Verkümmerng und Inkurvation des Penis durch die Stellungskorrektur dauerhaft beseitigt worden?
2. Ist die neugebildete Urethra sowohl in die Länge als auch in der Weite mitgewachsen?
3. Wurde Harnkontinenz erlangt?

Im Folgenden sind die Patienten, die für eine Nachuntersuchung in Betracht kamen, in einer Übersicht zusammengestellt.

Tabelle 17: Patienten, die wegen Hypospadie (penile-perineale Grade) aufgenommen wurden.

Patient	Kbl.	Alter	Diagnose	Behandlung	Entlassungsergebnis
Dieter S.	24166	2, 10	H. penis	Op. n. EDMUNDS, Op. n. D. BROWNE	Miktion im Strahl, jedoch kleine Fistel funktionell gut
Stefan F.	23766	3, 1	H. penis	Op. n. EDMUNDS, Op. n. D. BROWNE	Chordaexcision Nahtinsuff. wg. häuf. Erektionen
Roland D.	5745	20, 8	H. penis	Op. n. EDMUNDS, Op. n. D. BROWNE	Miktion im Strahl, jedoch kleine Fistel erfolglos
Josef R.	15737	2, 8	H. penis	Op. n. EDMUNDS, Op. n. D. BROWNE	Miktion im Strahl, jedoch kleine Fistel
Peter L.	12127	24, 11	13xvorop. H. penis	Op. n. D. BROWNE	Narbenexcision
Hardy H.	16125	3	H. penoscrotalis	" EDMUNDS, " D. BROWNE	Miktion im Strahl, jedoch kleine Fistel
Reinhold W.	19177	5, 9	H. penoscrotalis	keine Auf- richtung, Op. n. D. BROWNE	(s. Abb. 9) funkt. gut
Herbert M.	25856	3	H. scrotalis	" EDMUNDS, " D. BROWNE	funkt. gut
Paul W.	2905	7, 8	H. scrotalis +	" EDMUNDS, " D. BROWNE	funkt. gut
Kurt A.	13863	4, 5	H. scrotalis	" EDMUNDS, " D. BROWNE	" "
Fred E.	15012	3, 7	H. scrotalis	" EDMUNDS, " D. BROWNE	" "
Gerd R.	15350	10, 9	H. scrotalis	" EDMUNDS, " D. BROWNE	(s. Abb. 10)
Dieter B.	19089	2, 1	H. scrotalis	" EDMUNDS, " D. BROWNE	+ Fistel

Fortsetzung Tabelle 17:

Patient	Kbl.	Alter	Diagnose	Behandlung	Entlassungs- resultat
Otto K.	250	17, 1	H. peri- nealis	Op. n. EDMUNDS mod. Urethro- plastik	funktionell gut
Johannes M. 13338		12, 6	H. bei St. dysraphicus	keine	- -
Kurt L.	8075	13, 9	H. incompl.	Op. n. D. BROWNE	funkt. gut

+ wurden anlässlich des Befundes bei der Nachuntersuchung erneut operiert

Von 9 Epispadie-Patienten, deren Therapie o. besprochen worden ist, kamen 8 zur Nachuntersuchung.

Von den 25 aufgeführten Patienten wurden 4 keiner Nachuntersuchung unterzogen; da unbekannt verzogen (Kbl. 15102), die Operation nur 2 1/2 Monate zurücklag (Kbl. 31902), nicht operiert worden war (Kbl. 13338), ein Rezidiv nicht zu erwarten war (Kbl. 8075).

Bei Erwachsenen genügt im allgemeinen ein operationsfreies Intervall von 3 Monaten, um ein Spätresultat zu erhalten, da Urethra und Narbe dem Wachstum nicht mehr unterworfen sind, eine mögliche Narbenschumpfung schon erkennbar wäre und mit einer längerdauernden Keloidbildung nicht zu rechnen ist. Bei Kindern muß die Behandlung entsprechend länger abgeschlossen sein. Bei unserem Krankengut lag die Entlassung aus der Krankenhausbehandlung mindestens 4 Monate und längstens 10 Jahre zurück. Im Mittel betrug der Zeitraum 3 1/2 Jahre.

Die Spätresultate der Hypospadie-, partiellen und kompletten Epispadiefälle wurden in folgendem Schema eingetragen, um nicht jeden Patienten einzeln aufführen zu müssen und einen besseren Vergleich auf Grund der Übersichtlichkeit zu haben. Die Fälle, die wegen Epispadia totalis operiert wurden, sind gesondert erwähnt.

Tabelle 18: Ergebnisse der Nachuntersuchung

Befund	Hypo-	Epispaden
1. Funktionelles Resultat:		
a) Miktion, bogenförmig	9	2
in bleistiftdickem Strahl	7	3
abbrechender Strahl	3	-
Nachträufeln	6	2
schmerzhaft	1	-
sitzend	3	-
b) Kontinenz	13	1
Stressinkontinenz	-	2
Inkontinenz	-	-
c) Lage des neuen Ostiums +		
Glans	1	2
Sulcus coronarius	8	-
Penisschaft	1	1
Peniswurzel	2	-
d) Der erigierte Penis ist (2 Hypospaden waren noch zu jung)		
völlig aufgerichtet	6	2
ventral bzw. dorsal verkrümmt		
leicht	4	1
schwerer	-	-
e) Bougierung nach der Klinikentlassung, ja	-	1
nein	12	2
f) Bei älteren Patienten		
normale Geschlechtsfunktion	2	1
hat der Patient Kinder?	-	-
gestörte Geschlechtsfunktion	-	-

+ Der Zustand eines Hypospaden, bei dem die Urethroplastik erst anlässlich der Nachuntersuchung ausgeführt wurde (der Pat. hatte sich nach dem I. Operationsakt nicht mehr gemeldet), ist nur in Punkt 1. a) bis b) angegeben.



Abb.9: Pat. R.W., 9 Jahre, Kbl. 19177.
Zustand nach der Plastik von DENIS BROWNE wegen Hypospadias
penoscrotalis. Beobachtungszeit 3 1/2 Jahre.



Abb.10: Pat. G.R., 15 Jahre, Kbl. 15350.
Zustand nach der Plastik von DENIS BROWNE wegen Hypospadias
scrotalis. Beobachtungszeit 1 1/2 Jahre.

Fortsetzung Tabelle 18:

Befund		Hypo-	Epispaden
2. Kosmetisches Resultat			
a)	Narbe o. B.	12	3
	Narbenkontraktur	-	-
b)	Präputium, schürzenförmig	1	1
	gespalten	-	-
	o. B.	11	2
3. Fisteln		4	1
4. Harninfekt,	Brennen bei der Miktion	1	-
	Sediment: Leuko, Bakterien	1	-
	o. B.	11	3 +
5. Psychische Haltung:			
a)	sind Eltern bzw. Pat. mit der Plastik zufrieden, ja?	8	3
b)	nein	4	-
c)	bei älteren Pat., fühlt sich der Pat. als minderwertig und geniert er sich in Gegenwart anderer Männer, z. B. Musterung?	1	2
d)	Masturbation	1	-
e)	Enuresis	-	-
f)	Heirat	2	-

+ Die Urinuntersuchung des partiellen Epispaden ergab: Eiweiß opal., Epithelien einige, Leuko. 6 pro Gesichtsfeld, Erythro. 1, Salze amorph, Reaktion sauer (über die Zusammensetzung des normalen Harns vgl. die Angaben von BAUMBUSCH und LANGENDORFF).

Spätresultate der Patienten mit HDA wegen Epispadie mit Ekstrophie

1. Heinrich W. (Kbl. 7034), 6 1/2 Jahre nach Abschluß der stationären Behandlung. Der Sphinkter ani ist intakt, so daß Harn und Stuhl 4 Stunden gehalten werden können. Die geistige und körperliche Entwicklung ist dem Alter entsprechend und nicht retardiert, wie ALKEN und BÜSCHER angeben. Der Proband schwimmt und turnt ungehindert. Oberhalb des dorsal gespaltenen Penis besteht eine Fistel, aus der sich hin und wieder etwas Schleim entleert. Eltern und Patient sind mit der Plastik zufrieden (s. Abb. 11).
2. Katharina W. (Kbl. 3604), 6 Jahre nach Abschluß der stationären Behandlung. Der Analsphinkter ist funktionstüchtig. Der Stuhl kann in normaler Weise gehalten werden, wohingegen der Harn etwa alle 2 Stunden abgesetzt werden muß (reichliche Flüssigkeitszufuhr). Die geistige Entwicklung vollzieht sich normal, gemessen an schulischen Leistungen. Die körperliche Konstitution ist gut, wenn auch die Patientin auf Veranlassung der Mutter am Schulsport nicht teilnimmt.
Befund: Der Analprolaps (s. o.) ist nicht rezidiert. Rosafarbene Narben. Feste Bauchdecke. Leichte Sekretion aus der per granulationem geheilten Narbe. Die Menarche ist noch nicht eingetreten. Serum-Elektrolyte: Na 134 mval/l; Cl 109 mval/l; K 3,6 mval/l.
3. Karl B. (Kbl. 15612), vor 4 Jahren Entlassung aus der Krankenhausbehandlung. Guter AZ. Voll beruflich tätig als Küfer, nachdem er sich selbst ein Urinal konstruiert hat. Befund: Reizlose Unterbauchnarben, dsgl. die Ureterostien. Kein Karzinomrezidiv nachweisbar.
4. Marita R. (Kbl. 17181), 4 Jahre nach der Entlassung aus stationärer Behandlung. Die Continentia alvi et urinae hat sich eingestellt, bis auf eine geringfügige Stressinkontinenz. Befund: Blasse, reizlose Narben. Vestibulum und Hymen vorhanden.
5. Petra B. (Kbl. 25886), 2 Jahre nach dem Ende der Krankenhausbehandlung. Regelmäßig wird geformter Stuhl abgesetzt. Gelegentlich näßt das Kind ein. Reichliche Flüssigkeitszufuhr. Das Mädchen ist sozial einzuordnen; es spielt mit anderen Kindern, ist geistig dem Alter entsprechend entwickelt. Befund: Reizlose Narben. Am Unterbauch besteht eine handflächengroße Muskeldehiszenz. Die Analsphinkter sind intakt. Im Mineralhaushalt besteht ein leichtes K-Defizit.



Abb.11: Pat. H.W., 13 Jahre, Kbl. 7034.
Zustand nach Harnleiter-Darm-Anastomose von COFFEY.
Blasenekstrophie. Beobachtungszeit 6 1/2 Jahre.

D. SCHLUSSBETRACHTUNG

Dem Bestreben, mit der operativen Korrektur der Hypospadie und Epispadie den physiologischen Verhältnissen so nahe wie möglich zu kommen, ist auch mit der modernen Wiederherstellungschirurgie nicht in allen Fällen ein voller Erfolg beschieden. Das beste Resultat in funktioneller und kosmetischer Hinsicht wird bei der Behandlung der Hypospadie erzielt. In besonders günstigen Fällen wird man bei einer späteren Inspektion des Genitales nicht unterscheiden können, ob die bestehende Hypospadias glandularis angeboren oder (urethroplastisch) "erworben" ist.

In ähnlicher Weise kann die partielle Epispadie soweit gebessert werden, daß die Funktion als gut beurteilt werden kann, auch wenn die Bildung einer Bindegewebsnarbe besonders auf dem Dorsum penis - was sich wegen der geringen Hautreserve kaum vermeiden läßt - das kosmetische Resultat beeinträchtigen mag. Minderwertigkeitsgefühle treten nach erfolgreicher Korrektur der Genitalmißbildung bei diesen Patienten im Erwachsenenalter kaum einmal auf. Ein entsprechendes Ergebnis kann mit der Therapie der kompletten Epispadie erreicht werden, sofern die Harninkontinenz beseitigt ist, bzw. der Patient den wirksamen Blasenschluß durch ausreichendes Training erlernt hat. Trotz der Probleme, die eine funktionstüchtige Sphinkterplastik bietet, können gute Heilerfolge verzeichnet werden. Wie o. dargelegt, ist zwar auch bei der totalen Epispadie bzw. Blasenekstrophie eine plastische Rekonstruktion versucht worden, hat aber im allgemeinen versagt. Wenn auch diese Schwierigkeit mit der Harnableitung in den Darm umgangen werden kann, bleibt diese Therapie trotzdem nur ein palliatives Vorgehen. Diesen Patienten sollte man vor allem in den Jahren der Pubertät mit pädagogisch-fürsorglichen Maßnahmen zur Seite stehen.

E. ZUSAMMENFASSUNG

In der Zeit von 1957 bis 1965 wurden in der Chirurgischen Universitätsklinik MAINZ 32 Patienten wegen Hypospadie und 9 Patienten wegen Epispadie operiert. Bei allen operationsbedürftigen Hypospadien kann das Stripverfahren nach DENIS BROWNE als Methode der Wahl gelten. Die erforderliche Aufrichtung wird am besten nach der von EDMUNDS angegebenen Plastik vorgenommen. Bei der Therapie der partiellen Epispadie hat sich das Verfahren von BRANDT bewährt; die Korrektur der penopubischen Epispadie mit Sphinkterinsuffizienz wurde nach der von BAUMBUSCH angegebenen Plastik vorgenommen.

Unter den Harnleiter-Darm-Anastomosen liefern die Operationsverfahren von COFFEY, MATHISEN, NESBIT-LEADBETTER und MAYDL die besten Resultate. Die Indikation zur Operation ist mit Ausnahme der Hypospadias glandularis mit der Diagnose "Hypo- bzw. Epispadie" bereits gestellt.

Von 41 Patienten wurden 39 mit Erfolg operiert. Nur bei 2 Hypospaden konnte das angestrebte Operationsziel nicht erreicht werden. Im ersten Fall führten andauernde Erektionen, die auch durch Hibernation nicht wirksam unterbunden werden konnten, zur Nahtinsuffizienz, im zweiten Fall bestand eine andersorts 13 mal (!) voroperierte Hypospadie, wobei auf Grund der bestehenden Narben die Heilungstendenz stark reduziert war.

F. LITERATURVERZEICHNIS

1. ALKEN, C. E., BÜSCHER, H. K.: Urologie, in: DIEBOLD-JUNGHANNS-ZUCKSCHWERT, Klinische Chirurgie für die Praxis. Bd. III, S. 990-997; Vlg. Thieme, Stuttgart 1962
2. ARONOFF, M.: A one-stage operative technique for the treatment of subglandular hypospadias in children. Brit. J. Plast. Surg. 16:59-62 (1963)
3. BACKUS, L. H., DE FELICE, C. H.: Hypospadias - then and now. Plastic Surg., Baltimore. 25:146-160 (1960)
4. BARRAGAN: Critiques des différentes méthodes opératoires de l'hypospadias. Rev. chir., Paris. 43, 1:887 (1911)
5. BAUMBUSCH, F.: Blasenpapillom, Ureterozele und Stein. Zschr. Urol. 53:279-283 (1960)
6. ---, LANGENDORF, H.: Chemie und Formbestandteile des normalen Harns. Urologe 2:391-400 (1963)
7. --- Operative Technik bei extremer Epispadie. Vortrag, gehalten auf der südwestdeutschen Urologen-Vereinigung. Dürkheim Nov. 1964
8. BECK, C.: Zur Operation der Hypospadie. Zbl. Chir. 1:4 (1899)
9. BERGER, U.: Die Ergebnisse der Operation nach DENIS BROWNE bei der Hypospadie. Med. Inaug. Diss. Halle 1960
10. BERGERHOF, H. D., GELBKE, H.: Hypospadiasmus sine hypospadias und Harnröhrenverkürzung. Chirurg 33:114-118 (1962)
11. BERGMANN, M., MAHNERT, E.: Über eine Fehldiagnose bei Hypospadias perinealis und ihre soziale Bedeutung. Wien. Med. Wschr. 108:46 f (1958)
12. BOBBIT, J. M.: Retention sutures in urethroplasty. J. Urol., Baltimore. 76:406 f (56)
13. BOEMINGHAUS, H.: Urologie - Operative Therapie, Klinik, Indikation. Bd. I, S. 475-480; Bd. II, S. 202-222; 3. erw. Aufl. Vlg. Banaschewski, München-Gräfelfing (1960)
14. BOSHAMER, K.: Die Operation nach DENIS BROWNE. Zschr. Urol. 45:396-399 (1952)
15. BOSHAMER, K.: Über die Operation an der Urethra nach HELLER, D. BROWNE und JOHANSON. Schweiz. Med. Wschr. 86:538-540 (1956)
16. BOSHAMER, K.: Lehrbuch der Urologie. S. 48-51, Vlg. G. Fischer, Stuttgart 1963

17. BOUISSON, E. F.: De l'hypospadias et de son traitement chirurgical. Tribut a la Chirurgie II. Heft, S. 487-596; Paris-Montpellier 1861
18. BRANDT, G.: Eine neue Epispadieoperation. Arch.klin.Chir., Berlin 183:607-610 (1935)
19. BREMER, F. W.: Klinische Untersuchungen zur Ätiologie der Syringomyelie, der "Status dysraphicus". Dtsch. Zschr. Nervenhk. 95:1-98 (1926)
20. BREMER, F. W.: Die pathologisch-anatomische Begründung des Status dysraphicus. Dtsch. Zschr. Nervenhk. 99:104-123 (1927)
21. BROADBENT, T. R. et al.: Hypospadias-one-stage-repair. Plastic Surg., Baltimore. 27:154-159 (1961)
22. BROMANN, I.: Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. S. 463-509; Vlg. J. F. Bergmann, Wiesbaden 1911
23. BROSCHE, W.: Über den Fall einer penilen Epispadie. Zschr. Urol. 48:792-795 (1955)
24. BROWN, J. B., FRYER, M. P.: Plastic surgical correction of hypospadias with mistaken sex identity and transvestism resulting in normal marriage and parenthood. Surg. Gyn. Obstetr. 118:45 f (1964)
25. BROWNE, D.: An operation for hypospadias. Proc. Roy. Soc. Med., London 42:466-468 (1949)
26. BROWNE, D.: A comparison of the DUPLAY and DENIS BROWN techniques for hypospadias operations. Surgery, St. Louis, 34:787-798 (1953)
27. BÜCHNER, F.: Allgemeine Pathologie. S. 346-362; 4. erw. Aufl., Vlg. Urban & Schwarzenberg, München-Berlin; 1962
28. BÜSCHER, H. K.: Operative Behandlung der Hypospadie. Med. Klinik 50:1928 (1955)
29. BÜSCHER, H. K., ISHIYAMA, S.: Erfahrungen mit der Urethroplastik nach BENGT JOHANSON. Zschr. Urol. 50:499-510 (1957)
30. BURNS, E., BECKMANN, G. E.: Evaluation of operations for hypospadias. J. Urol., Baltimore, 67:1000-1005 (1952)
31. BUTCHER, E. O.: Hair growth and sebaceous glands in skin transplanted under the skin and into the peritoneal cavity in the rat. Anat. Rec., Philadelphia 96:101-107 (1946)
32. BYARS, L. T.: Functional restoration of hypospadias deformities. With a report of 60 completed cases. Surg. Gyn. Obstetr. 92:149-154 (1951)
33. CAMPBELL, M.: Epispadias: a report of 15 cases. J. Urol., Baltimore 62:513 (1949)
34. CECIL, A. B.: Modern treatment of hypospadias. J. Urol., Baltimore 62:1006 (1952)

35. CLARA, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen. S. 437-452;
4. erw. Aufl. Vlg. Quelle & Meyer, Heidelberg 1949
36. COFFEY, R. C.: Transplantation of the ureters into the large intestine.
Surg. Gyn. Obstetr. 47:593-621 (1928)
37. CONNOLLY, N. K.: The results of DENIS BROWNE's operation for
hypospadias. Brit. J. Surg. 41:615-618 (1954)
38. CRAWFORD, B. S.: The treatment of hypospadias. Proc. Roy. Soc.
Med., London 54:1013-1015 (1961)
39. CRAWFORD, B. S.: The management of hypospadias. Brit. J. Clin.
Pract. 17:273-280 (1963)
40. CREEVY, C. D.: The operative treatment of hypospadias. Surgery,
S. Louis 3:719-731 (1938)
41. CULP, O. S.: Surgical correction of hypospadias. J. Urol., Baltimore
79:279-292 (1958)
42. CURTIUS, F., LORENZ, J.: Über den Status dysraphicus. Zschr.
Neurol., Berlin 149:1-48 (1934)
43. DAHL, R.: Resultate nach DENIS BROWNE'scher Hypospadiе-Operation.
Med. Inaug. Diss. Bonn 1957
44. DAVIS, J. S., TRAUT, H. F.: The production of epithelial lined tubs
and sacs. J. Amer. Med. Ass. 86:339 (1926)
45. DEES, J. E., DURHAM, N. C.: Epispadias with incontinence in the male.
Surgery, St. Louis 12:621-630 (1942)
46. --- Congenital epispadias with incontinence. J. Urol., Baltimore
62:513-522 (1949)
47. DOUGLAS, B.: Recent Experiences in the operative and postoperative
management of hypospadias. Plastic. Surg., Baltimore 11:107-
114 (1953)
48. DUPLAY, S.: Sur le traitement chirurgical de l'hypospadias et de
l'epispadias. Arch. gén. méd., Paris 145:257-274 (1880)
49. EDMUNDS, A.: Pseudo-hermaphroditism and hypospadias. Their
surgical treatment. Lancet, London 210:323-327 (1926)
50. EGGERS, H.: Zur Operation der männlichen Epispadie. Zschr. Urol.
54:269-275 (1961)
51. ENGELKING, R. L., ALCALINE, T. P.: Female epispadias: treatment of
incontinence by the MARSHALL-MARCHETTI technique. J. Urol.,
Baltimore 84:555-558 (1960)
52. ERDELYI, R.: Ein Beitrag zur Operation der Hypospadiе. Zschr. Urol.
47:109-118 (1954)

53. FLEMMING, F.: Zur Genese von Hypospadie und Mißbildungen an den inneren Genitalien. *Zschr.Urol.* 51:266-270 (1958)
54. FLOCKS, R. H., CULP, D.: The perineum in Epispadias. *J.Urol.*, Baltimore 81:443-447 (1959)
55. FOGH-ANDERSEN, P.: Hypospadias. *Acta chir. Scand.* 105: 414-423 (1953)
56. FUCHS, A.: Über den klinischen Nachweis kongenitaler Defektbildungen in den unteren Rückenmarksabschnitten ("Myelodysplasie") *Wien. med. Wschr.* 37:2142-2147, 2261-2267 (1909)
57. GELBKE, H.: Die Hypospadiieoperation nach DENIS BROWNE. *Zschr. Urol.* 45:93-107 (1952)
58. GELBKE, H.: Penishautplastiken. *Zbl. Chir.* 79:935-942 (1954)
59. GELBKE, H.: Harnröhrenplastiken und Hypospadien, Defekten, Stenosen und Fisteln. *Zschr.Urol.* 48:65-80 (1955)
60. GELBKE, H.: Hypospadien, Epispadien, Strikturen, Stenosen und Fisteln der Harnröhre in OBERNIEDERMAYER: *Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters.* Bd. II, spez. Teil II, S. 657-617; Vlg. Springer, Berlin
61. GELBKE, H.: Penis und Harnröhre in: HELLNER-NISSEN-VOSSSCHULTE *Lehrbuch der Chirurgie.* S. 849-852; Vlg. Thieme, Stuttgart 1964
62. GOERTTLER, K1.: Über das pathologische Geschehen in der Pränatalperiode des menschlichen Organismus. *Dtsch.med. Wschr.* 82, 1: 640-644 (1957)
63. GOLDSCHMIDT, R.: Intersexualität und menschliches Zwittertum. *Dtsch.med. Wschr.* 57, 11:1288-1292 (1931)
64. GREBE, H., WINDORFER, A.: Beitrag zur erblichen und nicht erblichen Mißbildungsätiologie. *Dtsch. med. Wschr.* 5:149-151 (1953)
65. GROSS, R.: Die Hypospadiiebehandlung mit einem Apparat eigener Konstruktion. *Chirurg* 34:225 f (1963)
66. GYARMATHY, F.: Unsere Erfahrungen mit der Hypospadiieoperation nach DENIS BROWNE. *Zschr.Urol.* 56:223-227 (1963)
67. HACKER, V. v.: Distensionsplastik mittels Mobilisierung der Harnröhre. *Bruns' Beitr.klin.Chir.* 48:1-31 (1906)
68. HAGEMANN, E.: Operationstechnische Probleme der Hypospadiiebehandlung. *Zschr.Urol.* 57:525-530 (1964)
69. HAND, J. R.: Undescended testes. *J.Urol.*, Baltimore 75:973-989 (1956)
70. HANTEN, J. S., TOMLIN, E. M.: Construction of urethral sphinkter in epispadias. *J.Urol.*, Baltimore 76:408-410 (1956)

71. HARVARD, B. M., THOMPSON, G. J.: Congenital extrophy of the urinary bladder. J. Urol., Baltimore 65:223-234 (1951)
72. HASCHE-KLÜNDER, R.: Genitalmißbildungen ohne Intersexualität in: Intersexualität von C. OVERZIER S. 499-505. Vlg. Thieme, Stuttgart 1961
73. HELLER, E.: Die operative Beseitigung von Urethral fisteln. Zbl. Chir. 20:1382-1384 (1950)
74. HENNEBERG, R., KOCH, M.: Zur Pathogenese der Syringomyelie und über Hämatomyelie bei Syringomyelie. Mschr. Psychiatr. 54: 117-140 (1923)
75. HIRSCH, S.: Über das Vorkommen und die Stellung spinaler Symptome im Gesamtbild einer entarteten Körperverfassung. Zschr. Neurol. 63:271-298 (1921)
76. HOLMDAHL, D. E.: Rhachischisis - eine vom entwicklungsmechanischen Gesichtspunkt lehrreiche Mißbildung. Roux' Arch. Entw. mech. 144:626 (1951)
77. JOHNSON, S. H., MARSHALL, M.: A hypospadias with placement of the urethral meatus in the glans penis. J. Urol., Baltimore 80: 360-363 (1958)
78. JOST, A.: Sur le effets de la castration précoce de l'embryon mâle de lapin. Comp. rend. Soc. biol., Paris 141:126-129 (1947)
79. KAUFMANN, C.: Verletzungen und Krankheiten der männlichen Harnröhre und des Penis. S. 19; Dtsch. Chir. Lief. 50a. Stuttgart 1886
80. KAUFMANN, E.: Über Enkatarrhaphie von Epithel. Virchows Arch. path. Anat. 97:236-253 (1884)
81. KAUFMANN, E.: Epispadie. in Handbuch der Gynäkologie von VEIT-STÖCKEL V, 1 S. 97-105; München 1929
82. KEPP, R. K.: Die Epispadie der Frau. Chirurg 15:332 (1943)
83. KERMAUNER, F.: Fehlbildungen der weiblichen Geschlechtsorgane, des Harnapparates und der Kloake in Biologie und Pathologie des Weibes von HALBAN-SEITZ, Bd. 3 S. 512-518, Vlg. Urban & Schwarzenberg 1924
84. KÜMMERLE, F.: Gewebe- und Organtransplantationen. (Öffentl. Antrittsvorlesung, gehalten am 3.12.64) Ärztebl. Rheinl. -Pfalz 18: 287-296 (1965)
85. LEADBETTER, W. F.: Consideration of problems incident to performance of uretero-enterostomy. J. Urol., Baltimore 65:818-830 (1951)
86. LEIBER, D., OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. S. 157f. Vlg. Urban & Schwarzenberg 1963

87. LEWIS, G. K.: Hypospadias. J. Internat. Coll. Surg., Chicago, 38:521-531 (1962)
88. LICHTENAUER, P.: Beitrag zur Klinik des kongenitalen Adreno-genitalen-Syndroms. Urologe 3:293-296 (1964)
89. LICHTENBERG, A.: Beiträge zur Histologie, mikroskopischen Anatomie und Entwicklungsgeschichte des Urogenitalkanals des Mannes und seiner Drüsen. Anat. Hefte I, 31-63 (1906)
90. --- Über die Entwicklungsgeschichte einiger akzessorischer Gänge am Penis. Bruns' Beitr. klin. Chir. 48:205 (1906)
91. LIPWORTH, E.: The treatment of hypospadias. S. Afr. Med. J. 26:453-455 (1952)
92. LOUGHRAN, A. M.: Observations on hypospadias. Brit. J. Plast. Surg. 1:147-158 (1948)
93. MACLEOD CLOUTIER, A.: A Method for hypospadias repair. Plastic Surg., Baltimore 30:368-378 (1962)
94. MARSHALL, V. F., MUECKE, E. C.: Variations in exstrophy of the bladder. J. Urol., Baltimore 88:766-796 (1962)
95. MATHISEN, W.: A new method for ureterointestinal anastomosis. Surg. Gyn. Obstetr. 96:255-258 (1953)
96. MATZNER, R.: Der Verschluß von Fisteln nach plastischen Operationen der Harnröhre. Zschr. Urol. 47:419-421 (1954)
97. MAY, F.: Operationen an der Urethra. Langenbeck's Arch. klin. Chir. 282:893-916 (1955)
98. MAY, F., SCHILLER, M.: Die Operationen der Hypospadie. Dtsch. med. Wschr. 81:1783-1785 (1956)
99. --- Urologische Chirurgie. 3. Beitr. S. 95-110 in BREITNER - Chir. Operationslehre Bd. III, Vlg. Urban & Schwarzenberg, Wien 1957
100. MAYDL, K.: Über die Radikaltherapie der Ectopia vesicae urinariae. Wien. med. Wschr. 44:1113-1115, 1169-1172, 1209-1210, 1256-1258, 1297-1301 (1894)
101. MAYRHOFER, K.: Zwei Fälle von Hypospadiasis des Weibes. Wien. med. Wschr. 27-73 f. (1877)
102. MICHALOWSKI, E.: Zur operativen Behandlung der Harnröhrenstrikturen. Urologe 3:94-98 (1964)
103. ---, MODELSKI, W.: Operative treatment of hypospadias. J. Urol., Baltimore 89:698-701 (1963)
104. ---, ---: The surgical treatment of epispadias. Surg. Gyn. Obstetr. 117:465-468 (1963)

105. MÖBIUS, W.: Über die weibliche Epispadie und deren operative Behandlung. Zbl.Gynäk. 83:645-656 (1961)
106. MULDAL, S., OCKEY, C.H.: Deletion of Y-chromosome in an family with muscular dystrophy and hypospadias. Brit. Med. J. 5274:291-294 (1962)
107. MUSCHAT, M.: A case of complete epispadias associated with incontinence of urine cured by operation. J.Urol., Baltimore 18:177 (1927)
108. MUSTARDE, J.C.: Reconstruction of anterior urethra in hypospadias by buried skin strip method. Brit. J. Plast. Surg. 7:166-174 (1954)
109. NESBIT, R.M.: Ureterosigmoid anastomosis by direct elliptical connection. J.Urol., Baltimore 61:728-734 (1949)
110. ---, BUTLER, W.J., WHITAKER, W.: Production of epithelial lined tubes from buried stripes of intact skin. J.Urol., Baltimore 64: 387-382 (1950)
111. v. NEUGEBAUER, F.L.: Hermaphroditismus beim Menschen. Vlg. Dr. W. Klinkhardt, Leipzig 1908
112. NOVE-JOSSERAND, G.: Résultats éloignés de l'urétroplastie par la tunnelisation et la greffe dermo-épidermique dans les formes graves de l'hypospadias et de l'epispadias. J. Urol. méd., Paris 5:393-406 (1914)
113. OBERNIEDERMA YR, A.: Erfahrungen mit der Operation der Hypospadie nach DENIS BROWNE. Langenbeck's Arch. klin. Chir. 282:936-943 (1955)
114. OSTERTAG, B.: Nierendysplasien bei den dysraphischen Äquivalenten in Hirn und Rückenmark. Zschr. Urol. 47:339-360 (1954)
115. PARNITZKE, K.H.: Zur psychologischen Problematik eines Schein-zwitters nach operativer Geschlechtskorrektur. Arch. Psychiatr. 187:441-458 (1952)
116. PAUL, M., KANGSUNTHERAM, R.: The congenital anomalies of the lower urinary tract. Part. II Hypospadias. Brit. J. Urol. 28:118-122 (1956)
117. PERSKY, L., KIELM, C.L., DESPREZ, J.D.: A one-stage hypospadias repair. J.Urol., Baltimore 88:259 (1962)
118. POLITZER, G., ZEITLHOFFER, J.: XIII. Kapitel: Mißbildungen der männlichen Geschlechtsorgane in SCHWALBEGRUBER, Bd. III, 3. Mißbildungen der Menschen und Tiere. S. 961-969 Vlg. G. Fischer, Jena 1958

119. PRIESEL, A.: Die Mißbildungen der männlichen Geschlechtsorgane, in HENKE-LUBARSCH: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Bd. 6/3, S.1-14, 87-96; Vlg. Springer 1931
120. RAPP, K. J.: Zur Karzinomentstehung bei angeborener Blasenexstrophie. Zschr. Urol. 55:627-630 (1962)
121. ROSS, J. F., FARMER, A. W., LINDSAY, W. K.: Hypospadias. Plastic Surg., Baltimore 24:357-368 (1959)
122. SCHAEFER, A. A., ERBES, J.: Hypospadias. Amer. J. Surg. 80:183-191 (1950)
123. SCHÖBER, K. L.: Urologische Operationen im Kindesalter. Rede, gehalten auf der 4. Chir.-Tagung 1959 in Leipzig. Zbl. Chir. 86:420-422 (1961)
124. ---, PANZER, R.: Erfahrungen mit der Hypospadioperation nach DENIS BROWNE. Zschr. Urol. 55:83-89 (1962)
125. SCHOLL, E.: Hypospadie und Epispadie. Med. Inaug. Diss. Heidelberg 1927
126. SERFLING, J.: Die Hypospadie und ihre Behandlung. Vlg. Thieme, Leipzig 1956
127. SIEVERS, R.: Anomalien am Penis. Ihre Beziehungen zur Hypospadie und ihre Deutung. Dtsch. Zschr. Chir. 199:286-306 (1926)
128. SKODNY, A.: Ein Beitrag zur Operationstechnik der Hypospadie. Zschr. Urol. 57:297 f (1964)
129. SMITH, D. R., BLACKFIELD, H.: A critique on the repair of hypospadias. Surgery, St. Louis 31:885-899 (1952)
130. SMYTH, B. H., FORSYTH, I. W.: Hypospadias and associated anomalies of the genitourinary tract. J. Urol., Baltimore 82:109-114 (1959)
131. SØRENSEN, H. R.: Hypospadias with special reference to aetiology. Opera ex domo biol. hered. hum. Univ. Hafniensis 31:5-94 (1953) ref. Ber. path. Anat. 24:397 (1955)
132. STAEBLER, W.: Klinik und Praxis der Urologie. S. 100-115, 1453-1464; Vlg. Thieme, Stuttgart 1959
133. STAGNER, C. V., HODGES, C. V.: Experiences with exstrophie of the bladder. J. Urol., Baltimore 89:53-56 (1963)
134. STANLEY, K. E., SYMMONDS, R. E., GREENE, L. F.: Partial Epispadias in a girl. J. Urol., Baltimore 89:439-441 (1963)
135. STARCK, D.: Embryologie. S. 417, 497-503; Vlg. Thieme, Stuttgart 1955

136. STEGER, C.: Embryogenetische Betrachtungen über häufig miteinander vorkommende Anomalien: scrotale oder perineale Hypospadie und Scrotumunterteilung. Zbl.Chir. 83, 1:1333-1339 (1958)
137. STETTINER, H.: Epispadie und Hypospadie. Erg.Chir. 5:532-582 (1913)
138. SWEETSER, T. H., et al.: Extrophy of the urinary bladder: its treatment by plastic surgery. J.Urol., Baltimore 75:448-455 (1956)
139. SWENSON, O.: Pediatric Surgery. S. 519-560; Vlg. Appleton-Century-Crofts, New York 1958
140. THIERMANN, E.: Zur Operation der Hypospadie. Zschr.Urol. 47: 242-262 (1954)
141. THIERSCH, C.: Über die Entstehungsweise und operative Behandlung der Epispadie. Arch.Heilk. 10:20-35 (1869)
142. THOMPSON, H. T., GEORGE, W.: Hypospadias: the principle of the third degree. J.Urol., Baltimore 78:667-674 (1957)
143. TRINCKAUF, H. H.: Über eine seit 40 Jahren bestehende MAKKAS-Blase. Zschr.Urol. 56-343 (1963)
144. UNTERRICHTER, L.: Zur kausalen Genese der Mißbildungen. Med. Welt 9:219-223 (1935)
145. v. VERSCHUER, O.: Humangenetik im Handbuch von SEITZ-AMREICH: Biologie und Pathologie des Weibes. Bd. I S. 777 Vlg. Urban & Schwarzenberg 1953
146. --- GENETIK des Menschen. S. 44, 177; Vlg. Urban & Schwarzenberg 1959
147. VÖLKE, H.: Geschlechtsbewußtsein, Geschlechtsrolle und sexuelle Orientierung. Mschr.Psychiatr. 145:257-278 (1963)
148. WALLERSTEIN, J.: Über die Fistula urethrae penis congenita vera. Med.Inaug.Diss. Straßburg 1904
149. WALTERS, W.: Successfull operations for hypospadias. Ann. Surg. 103:949-958 (1936)
150. WEHRBEIN, H. L.: Hypospadias. J.Urol. 50:335-340 (1943)
151. WENZ, W.: Urologische Komplikationen bei Mehrfachmißbildungen. Zschr.Urol. 51:155-158 (1958)
152. WIDOK, H., WIDOK, K.: Die Schwangerschaftsanamnese bei angeborenen Mißbildungen. Med. Welt 48:2572-2576 (1964)
153. WILLIAMS, D. J.: Urology in childhood; in Handbuch der Urologie von ALKEN-DIX-WEYRAUCH-WILDBOLZ, S. 102-108, 96-101, 268; Vlg. Springer 1958

154. WILLICH, E.: Zur Nomenklatur der "Spaltblase". Urologie 3:296 f. (1964)
155. YOUNG, F., BENJAMIN, J. A.: Repair of hypospadias with free inlay skin graft. Surg. Gyn. Obstetr. 86:439-451 (1948)
156. YOUNG, H. H.: An operation for the cure of incontinence associated with epispadias. J. Urol., Baltimore 7:1-32 (1922)
157. ZIMCHES, J. L.: Über das Schicksal des in die tieferen Gewebe frei transplantierten Deckepithels. Frankf. Zschr. Path. 42:203-227 (1931)

Zum Schluß sei es mir gestattet, Herrn Privatdozent Dr. Baumbusch für die Überlassung der Arbeit und seine freundliche Unterstützung auf das herzlichste zu danken.

Desgleichen gilt mein aufrichtiger Dank Herrn Professor Dr. Kümmerle für die Übernahme des Korreferates.

An Herrn Dr. Horbach (Institut für Medizinische Statistik und Dokumentation, Dir.: Prof. Dr. Koller) sei ebenfalls mein Dank gerichtet.

LEBENS LAUF

Am 12. April 1941 wurde ich als ältestes von zwei Kindern der Eheleute Erich Altwein und Erika Altwein, geb. d'Ottillie, in Hanau/Main geboren. 1946 verzog unsere Familie nach Frankfurt/Main. Dort wurde ich im Herbst 1947 in die Ludwig-Richter-Schule eingeschult. 1951 verlegten meine Eltern ihren Wohnsitz nach Bad Homburg v. d. H.. Von Ostern 1952 bis Ostern 1961 besuchte ich das dortige humanistische Gymnasium, an dem ich am 28. Februar 1961 die Reifeprüfung bestand. - Mit dem Sommersemester 1961 nahm ich das Medizinstudium an der Universität Freiburg/Breisgau auf. Dort absolvierte ich nach dem 2. Semester die naturwissenschaftliche Vorprüfung und nach dem 5. Semester die ärztliche Vorprüfung. Das 7. Studiensemester verbrachte ich an der Universität Wien. Vom 8. Semester studierte ich in Mainz.

